Aus der Orthopädischen Klinik und Poliklinik
der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. H. Mau

Der angeborene Fibuladefekt

INAUGURAL—DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard - Karls - Universität
Tübingen

vorgelegt von
THOMAS MARTIN SCHULER
aus Tübingen

1983

Aus der Orthopädischen Klinik und Poliklinik
der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. H. Mau

Der angeborene Fibuladefekt

INAUGURAL—DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard - Karls - Universität
Tübingen

vorgelegt von
THOMAS MARTIN SCHULER
aus Tübingen

1983

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan:	Professor Dr. W. Frommhold
1.Berichterstatter:	Professor Dr. J. Gekeler
2.Berichterstatter:	Privatdozent Dr. J. Eulert

---

gedruckt bei H.- J. Köhler · Reprografischer Betrieb · Tübingen

Für meine Mutter und Peter

Herrn Prof. Dr. J. Gekeler danke ich für die Überlassung des Themas. Ganz besonders freue ich mich, dass die Zusammenarbeit in so angenehmer und freundlicher Atmosphäre stattfinden konnte.

Inhaltsverzeichnis

		Seite
1.	Einleitung und Problemstellung	1
2.	Ätiologie des angeborenen Fibuladefektes	2
3.	Patholog.-anatom. und klin. Bild des angeb. Fibuladefektes	4
4.	Klassifikation des Fibuladefektes	10
5.	Differentialdiagnostische Abgrenzung des Fibuladefektes	12
6.	Prognose der Beinlängendifferenz	16
7.	Therapie des Fibuladefektes	
7.1	Konservative Therapie	20
7.2	Erhaltende chirurgische Verfahren	22
7.3	Amputation	31
8.	Eigene Untersuchungen	
8.1	Methodik und Krankengut	38
8.2	Ergebnisse	
8.2.1	Ätiologie	40
8.2.2	Patholog.-anatom. und klin. Bild	41
8.2.3	Klassifikation	49
8.2.4	Prognose der Beinlängendifferenz	50
8.2.5	Therapie	
8.2.5.1	Konservative Therapie	68
8.2.5.2	Erhaltende chirurgische Verfahren	70
8.2.5.3	Amputation	78
9.	Diskussion	
9.1	Patholog.-anatom. und klin. Bild	79
9.2	Prognose der Beinlängendifferenz	82
9.3	Therapie	84
10.	Zusammenfassung	90
	Literaturverzeichnis	91

1. Einleitung und Problemstellung

Der angeborene Fibuladefekt gilt als die häufigste Fehlbildung der langen Röhrenknochen. Dennoch ist dieses Krankheitsbild selten. Erste ausführliche Beschreibungen stammen von Haim, Haudeck, Joachimsthal, Meyers, v.Volkmann und Schwalbe und liegen bereits mehr als ein halbes Jahrhundert zurück. Die Frage der zweckmässigsten Behandlung ist jedoch auch heute noch nicht entschieden.

Den Fibuladefekt prägen die Beinlängendifferenz, die Fussdeformität und die Achsabweichungen im Bereich des Fusskelets, des Sprunggelenkes, der Tibia und des Kniegelenkes. Das schliessliche Ausmass der Fehlbildung ist dabei erst nach Abschluss des Wachstums zu übersehen.

Erste Aufgabe dieser Arbeit ist daher, Methoden zur Prognose des Beinwachstums aufzuzeigen und sie anhand des eigenen Krankengutes zu überprüfen.

Die zweite Aufgabe besteht in der Darstellung der therapeutischen Möglichkeiten und ihrer kritischen Wertung anhand des eigenen Krankengutes.

Ziel dieser Arbeit ist somit, den Fibuladefekt durch die Wachstumsprognose in seinem Verlauf überschaubarer zu machen, die Problematik der einzelnen Therapiemassnahmen zu verdeutlichen, um dadurch neue Richtlinien für die Therapie des angeborenen Fibuladefektes zu erhalten.

2. Ätiologie des angeborenen Fibuladefekts

Die congenitale Fibulaaplasie beruht auf einer ätiologisch nicht geklärten primären Störung der Skeletanlage (Holenstein 1964). Während genetische Faktoren bei der Entstehung wahrscheinlich nicht beteiligt sind (Farmer und Laurin 1960, Kruger und Talbott 1961, Coventry und Johnson 1952, Thompson et al. 1957), scheinen unmittelbare Keimschädigungen die Missbildung hervorrufen zu können.

In der Literatur wird einheitlich festgestellt, dass die Keimschädigung vor der achten Schwangerschaftswoche erfolgen muss, i. a. zwischen der vierten und achten Woche, entsprechend der Determinationsperiode der Fibula. So ergibt die experimentelle Teratogenese, dass Umweltfaktoren neben anderen Extremitätenanomalien auch Fibuladefekte induzieren können, so z.B. Ernährungsstörungen (Warkany et al., 1943), Röntgenstrahlen (Bagg, 1922) und Insulininokulationen (Duraiswami, 1952). Pappas et al. (1972) berichten, dass Fluoruracil und Busulfan neben anderen Extremitätendefekten auch Fibuladysplasien erzeugen können, wenn sie zu einem bestimmten Zeitpunkt appliziert werden. Ingalls (1955) zieht eine temporäre Anoxie des Embryos während der Determinationsperiode der Fibula in Betracht. Wood et al. (1965) stellen eine mechanische Noxe zur Diskussion. Holenstein (1964) berichtet von einer Zunahme der Fibulaaplasie bei Thalidomidgeschädigten, allerdings nur in Kombination mit Missbildungen der oberen Extremitäten. Eine Zunahme der Missbildungen der unteren Extremitäten allein konnte bei Thalidomidgeschädigten ganz allgemein nicht nachgewiesen werden.

Der Vollständigkeit halber soll noch ein von Reinhardt und Pfeiffer (1973) beschriebenes Krankheitsbild erwähnt werden, das allerdings nicht mit dem eigentlichen Fibuladefekt gleichgesetzt werden darf.

Es handelt sich um eine Missbildungssippe mit ulno-fibularer Dysplasie, welche von den Autoren als autosomal-dominant vererbte Mikromesomelie ähnlich dem Nievergelt-Syndrom gedeutet wird.

3. Patholog.-anatom. und klin. Bild des angeb. Fibuladefekts

Lowry (1972) gibt die Zahl der bis 1972 publizierten Beobachtungen von partieller oder totaler Fibulaaplasie mit mehr als 300 an. Davon sind aber laut Schönenberg und Förster (1976) nur 101 einer eingehenderen Analyse zugänglich. In 80 % dieser Fälle ist der Defekt unilateral, in 20 % bilateral. Bei unilateralem Defekt besteht in 70 % eine totale und nur in 30 % eine partielle Aplasie der Fibula. Ferner finden Schönenberg und Förster eine deutliche Andro- und Dextrotropie des Defekts.

Röntgenologisch finden sich Veränderungen der Fibula, die in einer teratologischen Reihe von der Fibulahypoplasie über partielle Aplasien bis zur subtotalen und totalen Aplasie reichen. Die "Rückbildung" der Fibula schreitet dabei der Schwere nach von proximal nach distal fort, d.h. in Fällen von subtotaler Fibulaaplasie ist immer nur der distale Fibulaanteil erhalten (Blauth und Hippe 1979). Schönenberg und Förster (1976) schränken dies dahingehend ein, dass bei der partiellen Fibulaaplasie zwar überwiegend eine Aplasie des oberen und mittleren Drittels der Fibula besteht, dass aber, wenn auch selten, partielle Aplasien des unteren Fibuladrittels beobachtet werden.

Normalerweise befindet sich die Spitze der proximalen Fibulaepiphyse in Höhe der proximalen Tibiaepiphysenfuge, die distale Fibulaepiphysenfuge in Höhe des Gelenkspaltes des oberen Sprunggelenks (Pyle und Hoerr 1955). Die proximalen und distalen Fibulaepiphysenfugen sind somit weiter distal lokalisiert als die entsprechenden Epiphysenfugen der Tibia. Im Gegensatz dazu befindet sich im Fall der Fibulahypoplasie die Spitze der proximalen Fibulaepiphyse distal der proximalen Tibiaepiphysenfuge und die distale Fibulaepiphysenfuge deutlich ober-

halb des Gelenkspaltes des oberen Sprunggelenks in Höhe der distalen Tibiaepiphysenplatte oder noch weiter proximal (Bohne und Root 1976).

Leitsymptome des Fibuladefekts sind die Längenverkürzung, die Fussdeformität und die Achsabweichungen im Bereich des Fusses, des Sprunggelenks, der Tibia und des Kniegelenks. Im folgenden sollen für jeden Beinabschnitt die charakteristischen Veränderungen des Fibuladefektes beschrieben werden.

------ Femur: Assoziierte Femurhypoplasien sind häufig.Im übrigen kommt die Fibulafehlbildung auch im Rahmen des congenitalen Femurdefekts vor, der aber als eigenständiges Krankheitsbild im folgenden nur differential-diagnostische Berücksichtigung finden soll.

------ Knie: Achterman und Kalamchi (1979) stellen bei den meisten der von ihnen untersuchten Patienten eine Hypoplasie des lateralen Femurcondylus fest. Weiterhin besteht meist eine hypoplastische und hochsitzende Patella. In zwei Fällen fehlt die Patella. Auch Schönenberg und Förster (1976) berichten von assoziierten Patellafehlbildungen beim Fibuladefekt. Häufig besteht auch eine Hypoplasie des lateralen Tibiaplateaus (Bohne und Root 1976). Auch Blauth und Hippe (1979) berichten, dass am Kniegelenk in der Mehrzahl der Fälle Hypoplasien bzw. Dysplasien der lateralen Gelenkhälfte und der Patella auftreten (1979). Ein Genu valgum wird von allen Autoren übereinstimmend beschrieben. Ferner besteht eine anteroposteriore Instabilität im Kniegelenk (Achterman und Kalamchi 1979).

------ Tibia: Alle Autoren berichten übereinstimmend von einer verkürzten und anteromedial verkrümmten Tibia, wobei die Corticalis an der Konkavseite verdickt ist. Die Verkrümmung besteht meist am Übergang vom mittleren zum unteren Schienbeindrittel und kann zwischen 4 und 70 Grad betragen (Amstutz 1972). Typisch ist eine Hauteinziehung über dem Krümmungsscheitel. Zusätzlich besteht

oft eine vermehrte Innentorsion des Unterschenkels (Blauth und Hippe 1979).

------Sprunggelenk: Zahlreiche Autoren berichten, dass bei der Fibuladysplasie nicht selten eine Umformung des oberen Sprunggelenkes vom Scharnier- zum Kugelgelenk vorliegt (Achterman und Kalamchi 1979, Blauth und Hippe 1979, Henssge und Engelke 1975, Fischer und Refior 1972). Lamb (1958) beschreibt erstmals ein solches kugelförmiges Knöchelgelenk. Die Pathogenese der Umformung des oberen Sprunggelenkes wird allerdings unterschiedlich beurteilt. Imhäuser (1960, 1971), Steinhäuser (1968) und Penrose (1974) sprechen sich für eine funktionsbedingte Adaptation an den Verlust von Pro- und Supination im unteren Sprunggelenk infolge von Fusswurzelsynostosen aus. Nach Überzeugung dieser Autoren wird der Funktionsausfall im unteren Sprunggelenk durch die Umformung des Knöchelgelenkes kompensiert.

Lamb (1958), Schreiber (1963) und Henssge und Engelke (1975) betrachten dagegen das talo-crurale Kugelgelenk als Teil eines Fehlbildungssyndroms. So stellen Henssge und Engelke fest, dass die talo-calcaneale Fusion zwar eine häufige, aber nicht obligate Begleitmissbildung des kugelförmigen Knöchelgelenkes ist, während dagegen ihren eigenen Fällen und allen durch Abbildung belegten Fällen aus dem Schrifttum eine fibulare Hypoplasie gemeinsam ist. Daraus folgern Henssge und Engelke, dass das kugelförmige Knöchelgelenk nicht Folge von talo-calcanealen Fusionen sein kann, sondern dass ein gesetzmässiger Zusammenhang zwischen Fibuladefekt und talo-cruralem Kugelgelenk bestehen muss. Für Henssge und Engelke ist das kugelförmige Knöchelgelenk Teil eines Missbildungssyndroms, das an der unteren Extremität durch folgende Merkmale gekennzeichnet ist: 1. Fibulahypoplasie, 2. kugelförmiges Knöchelgelenk, 3. fibulare Strahldefekte am Fuss, 4. Fusswurzelsynostosen. Die obere

Extremität kann dabei zum Teil mitbetroffen sein.

Die unvollständige Anlage der Malleolengabel infolge der Aplasie des Malleolus lateralis und der lateralen Ligamente führt zu einer Fehlstellung des Fusses, meist im Equino-valgus-Sinn, d.h. zum Spitz- und Knickfuss (Achterman und Kalamchi 1979, Serafin 1967, Kruger und Talbott 1961, Westin et al. 1976, Thompson et al. 1957, Blauth 1963, Hugenberger 1967). Daneben kann es aber auch zum Platt- und Klumpfuss kommen (Achterman und Kalamchi 1979, Schönenberg und Förster 1976, Thompson et al. 1957). Oft ist noch der Vorfuss abduziert (Pes equino-valgus-abductus, Blauth und Hippe 1979).

------Fuss: Häufig sind Defekte der Tarsalknochen. Diese können teilweise fehlen oder auch miteinander synostosiert sein (Sulamaa und Ryöppy 1963). Meist handelt es sich um talo-calcaneale Fusionen, aber auch pantalare, calcaneo-cuboide und calcaneo-naviculare Fusionen sind beschrieben (Achterman und Kalamchi 1979). Blauth und Hippe (1979) finden die Fusswurzelsynostosen bevorzugt im subtalaren und im Chopart'schen Gelenk lokalisiert.

Häufig fehlen die lateralen Metatarsalknochen zusammen mit den zugehörigen Zehenstrahlen.

------ Weichteilgewebe: Mehrere Autoren berichten, dass anstelle der Fibula häufig ein fibröser oder knorpeliger Strang angelegt ist. Dieser soll vom lateralen Tibiaplateau ausgehen (Holenstein 1965), und seitlich am Calcaneus inserieren und Teilen der Unterschenkelmuskulatur als Ursprung dienen (Blauth und Hippe 1979).

Es besteht eine allgemeine Atrophie des Unterschenkels (Bohne und Root 1977). Die peronaeale Muskulatur und die eigentliche Fussmuskulatur sind nur schwach ausgebildet (Bohne und Root 1977), bzw. bestehen Fehlbildungen und Variationen der Muskeln, da der knöcherne Ursprung bzw. Ansatz fehlt (Refior und Gasteiger 1975, Sulamaa und Ryöppy 1963). Serafin (1967)

berichtet von verkürzten Peronaealmuskeln, die häufig noch in abnormer Weise an der lateralen Seite des Tuber calcaneus ansetzen. Auch die Peronaealsehnen, die Achillessehne, die posterolateralen Ligamente und die Gelenkkapseln von oberem und unterem Sprunggelenk können verkürzt sein und tragen so zur Deformität bei (Farmer und Laurin 1960). Durch ihre straffe Spannung verhindern sie gemeinsam mit dem fibrösen Band die Redression im Sprunggelenk (Sulamaa und Ryöppy 1963).

Verursacht durch die Valgusdeformität des Fusses kann es zu einer lateralen Transposition der Sehnen des Extensor digit. long. und des Extensor hallucis kommen (Serafin 1967). Der Verlauf der grossen Gefässe und Nerven kann dagegen normal sein (Kefior und Gasteiger).

------ Assoziierte Fehlbildungen: Scharff (1909) hat errechnet, dass bei jedem dritten Patient mit Fibuladysplasie eine weitere Missbildung diagnostiziert wird, wobei nahezu alle Organsysteme betroffen sein können. So finden auch Coventry und Johnson (1952) in 34 % der Fälle weitere assoziierte Missbildungen. Diese bestehen in Fehlbildungen an der contralateralen unteren Extremität, an den oberen Extremitäten und in zwei Fällen in einer Spina bifida. Achterman und Kalamchi (1979) finden in 20 % der Fälle assoziierte congenitale Anomalien an den oberen Extremitäten. Meist fehlen ulnare Fingerstrahlen verbunden mit einer Syndactylie der übrigen Finger,selten fehlt eine obere Extremität in toto. Bei jeweils einem Patienten finden Achterman und Kalamchi cardiale bzw. renale Anomalien. Bei einem von Schönenberg und Förster (1976) beschriebenen Fall mit bilateraler Aplasie des proximalen Fibulaanteils bestehen die assoziierten Defekte in einer Thyroideaaplasie, in einem Vorhofseptumdefekt, in einer Isthmusstenose und in einem intraperitonealen Colon ascendens und descendens.

Abschliessend seien noch einige Syndrome erwähnt,

in deren Gefolge eine Fibulahypoplasie auftritt.

Kühne et al. (1967) stellen ein Syndrom vor, das aus einem Defekt von Femur und Fibula besteht, kombiniert mit Amelie, Peromelie oder ulnaren Strahlendefekten der Arme.

Reinhardt und Pfeiffer (1973) berichten von einem Fall mit ulno-fibularer Dysplasie, den sie als eine autosomal-dominant vererbte Mikromesomelie ähnlich dem Nievergelt-Syndrom deuten.

Kemperdick, Jansen und Lenz (1975) berichten, dass eine hochgradige Fibulahypoplasie auch im Rahmen des mesomelen Zwergwuchses vom Typ Langer angetroffen wird. Hier sind nur die mittleren und distalen Anteile ossifiziert, während das proximale Ende fehlt.

4. Klassifikation des Fibuladefektes

Der Begriff des Fibuladefektes repräsentiert kein isoliertes Krankheitsbild. Unter diesen Oberbegriff subsummieren wir Veränderungen der Fibula, die in einer teratologischen Reihe von der Fibulahypoplasie über partielle Aplasien bis zur subtotalen und totalen Aplasie reichen. Der Fibuladefekt schreitet der Schwere nach von proximal nach distal fort (Blauth und Hippe 1979). Zusätzlich ist der Fibuladefekt meist mit weiteren Fehlbildungen assoziiert, z.B. Fussdeformitäten oder Femurverkürzungen. Deshalb ist es notwendig eine Klassifikation des Fibuladefektes vorzunehmen, die sowohl für die Prognose der Fehlbildung als auch die einzuschlagende Therapie Aussagekraft besitzt.

Klassifikation nach Coventry und Johnson (1952):

Typ 1: Unilaterales partielles Fehlen der Fibula, wobei die Tibia nicht oder nur gering antekurviert ist. Die Extremität ist immer verkürzt. Der Fuss ist nicht bzw. gering deformiert. Keine sonstigen assoziierten Fehlbildungen.

Typ 2: Unilaterales völliges oder fast völliges Fehlen der Fibula. Es liegt die klassische Deformität vor: Antekurvation der Tibia, Hautgrube über der Vorwölbung, Spitz- und Knickfuss, fehlende oder deformierte Tarsal- bzw. Metatarsalknochen. Die Extremität ist immer ausgeprägt verkürzt.

Typ 3: Fibulaaplasie vom Typ 1 oder 2, assoziiert mit anderen Fehlbildungen, oder bilaterale Fibulaaplasie.

Klassifikation nach Achterman und Kalamchi (1979):

Typ 1: Partielles Fehlen der Fibula. Nach dem Ausmass des Defekts erfolgt eine weitere Unterteilung.
Typ 1 a: Die proximale Fibulaepiphyse befindet

sich distal der tibialen Wachstumsplatte, während sich die distale Wachstumsplatte der Fibula proximal der Taluswölbung befindet (Fig. 1).

Typ 1 b: Proximal fehlen 30 bis 50 % der Fibula, während sie distal zwar vorhanden ist, das Sprunggelenk aber nicht unterstützt (Fig. 2).

Typ 2: Distal ist nur noch ein rudimentäres Fragment der Fibula vorhanden, oder die Fibula fehlt völlig. (Fig. 3)

Anmerkung: Achterman und Kalamchi nehmen die Klassifikation für jede Gliedmasse getrennt vor.

Fig. 1

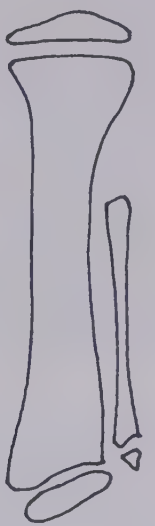


Fig. 2

Fig. 3

5. Differentialdiagnostische Abgrenzung des Fibuladefektes

Im folgenden werden die Krankheitsbilder genannt, die vom Fibuladefekt differentialdiagnostisch abgegrenzt werden müssen. Zunächst sei der angeborene F e m u r d e f e k t genannt, der häufig mit einem zusätzlichen Fibuladefekt kombiniert ist. Blauth (1966) spricht in diesem Zusammenhang vom sog. Achsentyp. Henkel et al. (1978) bezeichnen ihn als kombinierten Femoro-fibularen Defekt. Klinisch tritt hierbei der Fibuladefekt gegenüber dem Femurdefekt in den Hintergrund.

Die differentialdiagnostische Abgrenzung der T i b i a a p l a s i e macht keine besonderen Schwierigkeiten (Holenstein 1965). Es bestehen folgende Unterschiede zum Fibuladefekt: Bei der Tibiaaplasie fehlt der Malleolus medialis. Dies erklärt, dass hier eine Fussfehlstellung im Varus-, nicht im Valgus-Sinn vorliegt. Ferner besteht eine Dislokation im Kniegelenk, da es ja keine Gelenkverbindung zwischen Femur und Tibia gibt, und die Fibula sich lateral vom Femur befindet. Atrophie und Verkürzung des betroffenen Beines sind zwar vorhanden, aber die anteriore Beinverkrümmung fehlt oder ist nur gering ausgeprägt.

Das C r u s a n t e k u r v a t u m c o n g e n i t u m ist oft schwierig abzugrenzen (Holenstein 1965). Die Verkrümmung besteht hier i.a. ebenfalls am Übergang vom mittleren zum distalen Drittel, wobei über dem Apex der Krümmung eine Hauteinziehung vorhanden sein kann. Die Tibia zeigt in Höhe der Verbiegung einen lokalisierten dysplastischen Bezirk. Die besondere Schwierigkeit der Differentialdiagnose liegt darin, dass auch die Fibula häufig auf dieser Höhe einen dysplastischen Bezirk oder einen Defekt aufweist. Der proximale Teil der Fibula ist aber stets vorhanden, Miss-

bildungen im Bereich des Fusskelets fehlen, und die Tibia zeigt die o.g. circumscripte Dysplasie in Höhe des Fibuladefektes mit sklerotischer Obliteration des Markraumes und Verschmälerung des Diaphysendurchmessers. Die dysplastischen Bezirke beim o.g. Crus antekurvatum congenitum neigen zur Spontanfraktur mit mangelnder Heilungstendenz, so dass eine Pseudarthrose resultiert. Es handelt sich somit beim Crus antekurvatum congenitum und der Tibiapseudarthrose um eine pathogenetische Einheit (Holenstein 1965). Die tibiale Pseudarthrose zeigt klinisch Gemeinsamkeiten mit der Fibulaaplasie. Es bestehen eine Antekurvation der Tibia am Übergang vom mittleren zum distalen Drittel mit einer Hauteinziehung über der Höhe der Angulation, oft auch eine Unterschenkelverkürzung sowie ein sekundärer Spitzfuss. Die Beinverkürzung erreicht allerdings nie Ausmasse wie beim Fibuladefekt. Weiterhin fehlt die typische Equino-valgus-Fehlstellung des Fusses. Williams (1943) macht klare Angaben zur röntgenologischen Differentialdiagnose: bei der congenitalen Pseudarthrose sind Tibia und Fibula verdickt, wobei sie abgewinkelt und frakturiert sein können. Die Fibula ist überall vorhanden mit Ausnahme an der Stelle der Pseudarthrose. Fehlbildungen des Fusskelets fehlen, ebenso eine Hypoplasie des Femur.

Der congenitale Pes equino-valgus ist differentialdiagnostisch leicht abzugrenzen, da die Fibula im Röntgenbild völlig intakt ist.

Beim Crus recurvatumcongenitum ist der Unterschenkel im Sinne der Rekurvation verbogen, verbunden mit einer geringgradigen Verkürzung des Unterschenkels und einem Pes equino-valgus. Die Abgrenzung erfolgt dadurch, dass eine vollständige Fibula vorliegt und Fehlbildungen des Fusskelets fehlen.

Zur Veranschaulichung der differentaldiagnostischen Unterschiede sei noch die schematische Darstellung der

skeletären Störungen nach Holenstein (1965) angeführt (Fig. 1-6).

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

Fig. 5

Fig. 6

Fig. 1 : congenitale Fibulaaplasie (Typ 2)
Fig. 2 : partielle congenitale Fibulaaplasie (Typ 1)
Fig. 3 : congenitales Crus recurvatum mit Pes equino-valgus
Fig. 4 : congenitale Tibiaantekurvation mit Fibula-defekt; umschriebene Tibiadysplasie mit Gefahr der Tibiaapseudarthrose
Fig. 5 : congenitale Tibiapseudarthrose
Fig. 6 : congenitale Tibiaaplasie

6. Prognose der Beinlängendifferenz

------ Grob quantitative Methoden: Nach Bohne und Root (1977) sind diejenigen Fälle von Fibulahypoplasie als milder einzustufen, bei denen sich die Verkürzung auf das distale Ende beschränkt, während die schwereren Fälle durch eine progrediente Verkürzung des proximalen Endes gekennzeichnet sein sollen.

Das Ausmass des Fibuladefekts als Gradmesser der zu erwartenden Längendifferenz zwischen betroffenem und gesundem Bein ist umstritten. Achterman und Kalamchi (1979) und Pappas et al. (1972) berichten, dass die Verkürzung sowohl von Tibia als auch Femur gegenüber der gesunden Seite um so ausgeprägter ist, je ausgeprägter der Fibuladefekt ist. Hootnick et al. (1977) zufolge besteht jedoch nur eine ganz geringe Korrelation zwischen dem Ausmass des Defekts und dem Umfang der Verkürzung.

Auch das Ausmass von Antekurvation und Hauteinziehung über dem Krümmungsscheitel soll mit der schliesslichen Längendifferenz positiv korrelieren (Pappas et al. 1972), was von Hootnick et al. (1977) wiederum negiert wird.

Eine zusätzlich zum Antekurvationsknick vorhandene Verkrümmung der Tibia nach medial soll für die schwereren Fälle typisch sein (Farmer und Laurin 1960), da sie zur torquierten (Equino-valgus) Position des Fusses noch zusätzlich beiträgt.

Nach Aussage der meisten Autoren (Coventry und Johnson 1952, Hootnick et al. 1977, Jansen und Andersen 1974, Pappas et al. 1972, Westin, Sakai und Wood 1976) ist die Beinverkürzung um so ausgeprägter, je deformierter der Fuss ist, d.h. je weniger Metatarsalstrahlen angelegt sind. Jansen und Andersen (1974) spezifizieren diese Feststellung noch dahingehend, dass das Ausmass der Fussdefor-

mität zwar mit dem Umfang der Tibiaverkürzung korreliert ist, aber nicht mit der Verkürzung des Femur.

Im Gegensatz zu den o.g. Autoren stellen Kruger und Talbott (1961) eine genau umgekehrte Beziehung zwischen Fussdeformität und Längenverkürzung fest: die Beinverkürzung ist um so geringer, je deformierter der Fuss ist.

Dieser Sachverhalt lässt sich bei genauerem Literaturstudium folgendermassen aufklären. Kruger und Talbott trennen nicht zwischen dem Femurdefekt und der Fibulaaplasie. So finden Kruger und Talbott (1961) bei denjenigen ihrer Patienten, die einen 5-strahligen Fuss besitzen, in allen Fällen einen assoziierten Femurdefekt während ein solcher bei den Patienten mit 3-strahligem Fuss nur in 50 % der Fälle vorliegt. Dieser Befund wird auch von Westin, Sakai und Wood (1976) und Pappas et al. (1972) bestätigt, die ebenfalls feststellen, dass die Patienten mit assoziiertem Femurdefekt meist einen relativ normalen, d.h. 4- oder 5-strahligen Fuss haben.

Den Erfahrungen von Wood, Zlotsky und Westin (1965) zufolge beträgt die schliessliche Längendifferenz nach Abschluss des Wachstums beim Typ 1 nach Coventry und Johnson i.a. weniger als 7,5 cm, während beim Typ 2 nach Coventry und Johnson eine schliessliche Differenz von ca. 12,5 cm zu erwarten ist. Sowohl Kruger und Talbott (1961) als auch Thompson et al. (1957) bestätigen dies in der Tendenz. So betrug im Krankengut von Kruger und Talbott bei den Patienten mit totaler Aplasie der Fibula die schliessliche Differenz praktisch immer mehr als 7,5 cm (eine Ausnahme: 5,6 cm). Thompson et al. berichten, dass beim typischen klinischen Bild des Fibuladefekts, was in der Klassifikation dem Typ 2 entspricht, immer eine endgültige Differenz von mehr als 10 cm auftritt. Auch Coventry und Johnson sprechen beim Typ 2 bzw. 3 ganz allgemein von einer schlechten Prognose.

Achterman und Kalamchi (1979) stellen in ihrem

Patientengut beim Typ 1 nach Achterman und Kalamchi eine durchschnittliche Beinverkürzung von 13 % fest, während sie beim Typ 2 19 % beträgt.

Bei den von Pappas et al. (1972) untersuchten Patienten besteht bei knapp 50 % der Patienten, deren Fibula um bis zu 30 % verkürzt ist, eine Tibiaverkürzung von mehr als 10 %. Bei denjenigen Patienten, deren Fibula um mehr als 50 % verkürzt ist, besteht immer eine Tibiaverkürzung um mehr als 10 %, wobei noch zusätzlich bei 50 % dieser Patienten auch der Femur um mehr als 10 % verkürzt ist.

Pappas et al. (1972) machen weiterhin die Erfahrung, dass, wenn die Längendifferenz zwischen gesundem und betroffenem Glied im Alter von einem Jahr mehr als 4 cm beträgt, die nach Abschluss des Wachstums zu erwartende schliessliche Längendifferenz 10 cm oder mehr betragen wird. Davidson und Bohne (1975) prognostizieren eine endgültige Längendifferenz von 10 cm, wenn im Alter von einem Jahr eine Längendifferenz von 1 cm vorliegt. Hootnick et al. glauben an eine endgültige Längendifferenz von 10 bis 12,5 cm, wenn im Alter von einem Jahr die Differenz 3,7 bis 5 cm beträgt.

------ Genauere Prognose der Beinlängendifferenz: Das abnorme Glied wächst i.a. im gleichen Verhältnis wie das Gesunde (Amstutz 1972), d.h. die prozentuale Verkürzung des betroffenen Gliedes im Vergleich zum Gesunden bleibt während des Wachstums weitgehend konstant. Dies wird berichtet von Aitken (1974), Achterman und Kalamchi (1979), Amstutz (1972), Hootnick et al. (1977), Westin, Sakai und Wood (1976), wobei Aitken diese Feststellung noch dahingehend spezifiziert, dass diese Konstanz der prozentualen Verkürzung sowohl für Tibia und Femur als auch die Beinlänge insgesamt gilt. Ring (1959) macht entsprechende Erfahrungen in seiner Studie über die Femurhypoplasie. In dem von Achterman untersuchten Patientenkollektiv variiert

die prozentuale Verkürzung während des Wachstums um durchschnittlich 1 %, wobei die Spannweite nach oben und unten 4 % beträgt. Bei den von Westin, Sakai und Wood (1976) untersuchten Patienten variiert die prozentuale Verkürzung während des Wachstums um weniger als 5 %. Bei den von Amstutz untersuchten Patienten beträgt die maximale Abnahme der prozentualen Verkürzung während des Wachstums 7 %.

Das praktische Vorgehen zur Prognose der Beinlängendifferenz richtet sich nach folgendem Konzept. Aus den ersten verfügbaren Röntgenaufnahmen bestimmt man die prozentuale Verkürzung von Tibia und Femur, bzw. der gesamten Beinlänge. Dann ermittelt man aus Wachstumskurven die nach Abschluss des Wachstums zu erwartende Länge von Femur und Tibia. Beispielhaft genannt seien die am meisten benutzten Kurven von Anderson, Messmer und Green (1964). Hootnick et al. (1977) lassen in diese Überlegungen auch noch die Grösse der Eltern miteinfliessen.

Wenn die Fibulaaplasie mit einer Femurhypoplasie verbunden ist, nimmt die Längendifferenz im entsprechenden Verhältnis zu. Hootnick et al. (1977) zufolge variiert die femorale Komponente beträchtlich in ihrem Beitrag zur endgültigen Längendifferenz nach Abschluss des Wachstums. Dennoch muss die Femurverkürzung in die Berechnungen miteingehen.

Die einzigen Autoren, die die Konstanz der prozentualen Verkürzung während des Wachstums bestreiten, sind Jansen und Andersen (1974).

7. Therapie des Fibuladefektes

7.1 Konservative Therapie

Ein allein konservatives Vorgehen kommt mit Aussicht auf ein befriedigendes Ergebnis nur bei leichten Fällen in Betracht (Blauth und Hippe 1979, Sulamaa und Ryöppy 1963), wobei hauptsächlich mit redressierenden Gipsverbänden und Schienen behandelt wird. Mattner (1968) erreichte auf diese Weise eine Verminderung der Tibiaverkrümmung, während die Fussdeformität unbeeinflusst blieb. Diese Massnahmen sind auch praeoperativ in den ersten Lebensjahren indiziert (Coventry und Johnson 1952, Holenstein 1965, Hugenberger 1967, Kruger und Talbott 1961 und Thompson et al. 1957), um eine Lockerung der angespannten Weichteile auf der Lateralseite von Unterschenkel und Fuss zu versuchen.

Nach Coventry und Johnson (1952) sind die aktive Übungsbehandlung und Gewichtsbelastung Grundlage jeglicher Therapie, da sie zur Kräftigung der Knochen und der Muskulatur führen und die Entwicklung der Epiphysen stimulieren. Um dieser Forderung nachkommen zu können, ist es notwendig, die Kinder durch eine entsprechende orthopädische Schuhversorgung so früh als möglich gehfähig zu machen.

Bis zu einer Längendifferenz von 4 cm kann der Längenausgleich durch die Zurichtung von Konfektionsschuhen erfolgen (Marquardt 1979). Geht die Längendifferenz über diesen Wert hinaus, erzielt man den Ausgleich durch die Versorgung mit einem orthopädischen Schuh (Marquardt 1979) oder einem Innenschuh (Regenspurger 1975). Der moderne Innenschuh wird in Lederwalk-Giessharztechnik gefertigt und zeichnet sich durch leichtes Gewicht, Hautfreundlichkeit, Formbeständigkeit und eine Verbesserung der Aesthetik aus (Stumpf 1979). Innenschuhe können i.a. in geringfügig abgeänderten Kon-

fektionsschuhen getragen werden.

Zurichtung eines Konfektionsschuhs
(Marquardt, 1979)

Orthopädischer Schuh
(Marquardt, 1979)

Innenschuh zum Tragen
in Konfektionsschuhen
(Regenspurger, 1975)

Kann mit den o.g. Massnahmen eine befriedigende Versorgung nicht erreicht werden, so steht immer noch der orthopädische Apparat zur Verfügung (Regenspurger 1975). Nachteilig ist dessen unschönes Aussehen und sein relativ hohes Gewicht.

U'schenkelapparat
(Regenspurger, 1975)

U'sch.-Apparat aus Kunstharz nach Prinzip der PTS-Prothese (Mattner, 1968)

7.2 Erhaltende chirurgische Verfahren

Das Syndrom des angeborenen Fibuladefekts konfrontiert den behandelnden Orthopäden mit drei herausragenden Problemstellungen: der Fussdeformität, den Achsfehlern und der Längendifferenz. Diese drei Probleme müssen infolgedessen in der Therapie angegangen werden.

Operationen an den Weichteilen bezwecken eine Lockerung der angespannten Weichteilstrukturen unter der Vorstellung, dass diese Spannungen die Verkrümmung und Torsion der Tibia und die Fussfehlstellung bedingen und im Wachstumsverlauf weiter fördern.

Die Resektion des fibrösen Strangs, der meist anstelle der Fibula gefunden wird, sollte im ersten Lebensjahr erfolgen (Blauth und Hippe 1979, Farmer und Laurin 1960, Haslam 1972, Holenstein 1965, Hugenberger 1967, Jansen und Andersen 1974, Kruger und Talbott 1961, Mattner 1968, Pappas et al. 1972, Sulamaa und Ryöppy 1963, Serafin 1967 und Thompson et al. 195/). Die Mehrzahl der Autoren empfiehlt die völlige Excision des Stranges, während nach Holenstein (1965) eine 2/3-Resektion ausreicht. Von einem positiven Resultat sprechen Holenstein, Kruger und Talbott, Haslam und Thompson et al. In Kombination mit anderen Massnahmen zur Spannungslockerung erreichten sowohl Holenstein als auch Thompson et al. eine weitgehende Korrektur aller Symptome des Syndroms mit Ausnahme der Beinverkürzung. Haslam zufolge kann eine Korrektur der tibialen Kyphose nur dann erwartet werden,wenn die Resektion vor dem 5. Lebensjahr erfolgt.

Häufig wird eine Verlängerung der Achilles- und Fibularissehnen durchgeführt (Blauth und Hippe 1979, Coventry und Johnson 1952, Farmer und Laurin 1960, Holenstein 1965, Jansen und Anderson 1974, Mattner 1968, Pappas et al. 1972, Sulamaa und Kyöppy 1963, Serafin 1967 und Thompson et al. 1957). Einige Autoren kombinieren die

Sehnenverlängerung noch mit einer posterolateralen Kapsulotomie des oberen Sprunggelenks (Blauth und Hippe 1979, Coventry und Johnson 1952, Farmer und Laurin 1960, Holenstein 1965, Serafin 1967 und Pappas et al. 1972). Pappas et al. empfehlen neben der tibio-talaren Kapsulotomie noch die talocalcaneale Kapsulotomie. Blauth und Hippe berichten, dass durch diese Massnahmen oft nur eine geringe Verbesserung des Pes equino-valgus erzielt werden kann. Nach Farmer und Laurin (1960) treten nach der Verlängerung der postero-lateralen Sehnen und Ligamente Rezidive auf, wenn der Fuss nicht überkorrigiert und dann in dieser Position gehalten wird. Nach Holenstein (1965) lässt sich zwar durch die o.g. Weichteilverlängerungen allein eine völlige Korrektur nicht erzielen, wohl aber in Verbindung mit der Resektion des fibrösen Strangs.

In Bezug auf die Weichteiloperationen soll abschliessend noch einmal deutlich gemacht werden, dass solche Massnahmen in jedem Fall so früh wie möglich einsetzen sollen, um ein weiteres Hineinwachsen in die Deformität zu verhindern, nach Serafin (1967) spätestens bis zum 7. Lebensjahr. Nach Blauth und Hippe (1979) ist ein solches Vorgehen aber kontraindiziert bei extremen Spitzfüssen, die sich apparativ gut versorgen lassen. Schliesslich gibt es auch Autoren, die jeglichen Einfluss von Weichteiloperationen auf die Fussdeformität negieren (Sharrard 1969, Westin, Sakai und Wood 1976, Amstutz 1972). Aus den oben gemachten Ausführungen geht hervor, dass der korrigierende Einfluss von entlastenden Weichteiloperationen auf den Pes equino-valgus zumindest eher skeptisch beurteilt wird. Um die Valgusdeformität des Fusses nun nachhaltig beeinflussen zu können, empfehlen einige Autoren den plastischen Ersatz des Malleolus lateralis. Blauth (1963) baut den lateralen Knöchel mit einem autologen Knochenspan auf. Serafin (1967) bevorzugt die "bifurcation operation of Gruca". Diese Operation bewirkt

zweierlei. Ersten wird durch die Rekonstruktion der gabelförmigen Gestalt des Talotibialgelenks die Valgus-Fehlstellung und laterale Subluxation verhindert bzw. korrigiert. Zweitens entsteht ein Malleolus lateralis, der einen lebensfähigen Epiphysenknorpel enthält, der zusammen mit der unteren Tibiaepiphyse wachsen kann. Serafin hält die Durchführung dieser Operation vor dem 7. Lebensjahr für indiziert. Auch Coventry und Johnson befürworten den plastischen Ersatz des Malleolus lateralis.

Wiltse (1972) entwickelt zur Korrektur des Pes valgus eine besondere Technik der tibialen Osteotomie. Nach Wiltse führt die einfache keilförmige Osteotomie zu einer ungünstigen Anordnung und Prominenz des medialen Knöchels. Dies vermeidet er mit der Resektion eines triangularen Segments und der Rotation des distalen Fragments. Falls diese Operation noch während des Wachstums durchgeführt wird, sollte Wiltse zufolge überkorrigiert werden.

Falls bei einem schweren Pes valgus Synostosen im subtalaren oder Chopart-Gelenk diagnostiziert werden, kann deren Osteotomie unter Umständen eine Verbesserung der Fehlstellung ergeben (Blauth und Hippe 1979).

Ist eine Korrektur des Pes equino-valgus unter Erhaltung der Beweglichkeit im oberen Sprunggelenk nicht zu erreichen, dann stellen einige Autoren die Arthrodese des oberen Sprunggelenks zur Diskussion (Blauth und Hippe 1979, Coventry und Johnson 1952, Holenstein 1965, Mattner 1968). Durch diesen Eingriff wird eine völlige Stabilität im Knöchelgelenk erreicht. Nach Holenstein sollte die Arthrodese keinesfalls vor dem 12. Lebensjahr durchgeführt werden, den übrigen Autoren zufolge keinesfalls vor Abschluss des Wachstums. Ergänzend ziehen Coventry und Johnson (1952) wie auch Kruger und Talbott (1961) nach Abschluss des Wachstums noch eine tarsale Arthrodese in Erwägung.

Zur Korrektur der Achsabweichungen im Bereich der Tibia und des Kniegelenks empfehlen Blauth und Hippe (1975), Coventry und Johnson (1952), Farmer und Laurin (1960), Holenstein (1965), Hugenberger (1967), Pappas et al. (1972) und Sulamaa und Ryöppy (1963) entsprechende Osteotomien. Der Ort der Osteotomie richtet sich nach dem Hauptsitz der Deformität, d.h. supra- oder infracondylär, subcapital, dia- oder metaphysär (Blauth und Hippe 1979). Die meisten Autoren empfehlen eine Keilosteotomie, während Pappas et al. zu einer Aufklapposteotomie mit entsprechender Weichteilverlängerung raten. Bei Kindern empfehlen Blauth und Hippe eine Überkorrektur. Farmer und Laurin berichten, dass die durch die Tibiaosteotomie in Verbindung mit der Beseitigung der Kontrakturen der postero-lateralen Weichteile erzielte Korrektur im weiteren Wachstumsverlauf erhalten werden konnte.

Die Beinlängendifferenz kann auf verschiedenen Wegen angegangen werden: Verkürzung des kontralateralen gesunden Beines, Verlängerung des betroffenen Beines und die Kombination von beidem.

Die Verkürzungsosteotomie hat den Vorteil einer relativ kurzen Hospitalisationszeit, und sie ist mit einer geringen Komplikationsrate belastet. Das Ausmass der maximal durchführbaren Verkürzung ist allerdings gering. Jani et al. (1975) ziehen am Unterschenkel die Grenze bei 2,5 cm, Matzen (1966) und Wagner (1971) bei 5 cm. Dies beruht einerseits darauf, dass stärkere Verkürzungen zu schweren Störungen der Muskelfunktion, der Zirkulation und Innervation der betroffenen Gliedmasse führen, andererseits darauf, dass dann die Proportionen des an sich gesunden Beines in einem nicht mehr vertretbaren Mass verschoben werden. So ist nach Wagner und auch Matzen die Verkürzungsosteotomie mit befriedigendem Ergebnis eigentlich nur am Oberschenkel durchführbar.

Ein anderer Weg, die Verkürzung des kontralateralen

Beines zu erzielen, ist die Hemmung seines Wachstums. Diese Wachstumshemmung kann sowohl temporär als auch endgültig durchgeführt werden. Die temporäre Methode erfolgt durch die temporäre Klammerung der Epiphysenfugen nach einem Verfahren, das auf Blount (1953) zurückgeht. Das Ergebnis soll aber eher enttäuschend sein (Brockway et al., 1954). So erreichen Brockway et al. bei einem Belassen der Klammern von zwei Jahren einen durchschnittlichen Längengewinn von 0,9 cm. Dabei trat postoperativ in knapp 10 % der Fälle als Komplikation ein vorzeitiger Schluss der Epiphysenfugen auf. Weiterhin trat im Therapieverlauf häufig ein Genu recurvatum auf.

Die endgültige Wachstumshemmung des kontralateralen Beines erfolgt durch Epiphysiodese. Hierzu gibt es zwei Verfahren. Das eine besteht in der Resektion der Epiphysenfuge (Camera), das andere in deren Kürretage (Phemister). Die Epiphysiodese wird von zahlreichen Autoren zur Therapie der Beinlängendifferenz bei der Fibulaaplasie empfohlen (Achterman und Kalamchi 1979, Coventry und Johnson 1952, Farmer und Laurin 1960, Holenstein 1965, Hootnick et al. 1977, Hugenberger 1967, Kruger und Talbott 1961, Pappas et al. 1972, Westin et al. 1976 und Wood et al. 1965). Die Indikation zur Epiphysiodese wird aber nach unterschiedlichen Kriterien gestellt.

Achterman und Kalamchi raten zur Epiphysiodese nur beim Typ 1 A nach Achterman und Kalamchi, da nur hier das geringe Ausmass der Verkürzung und das relativ stabile Sprunggelenk die erfolgreiche Anwendung der Epiphysiodese erlauben. Coventry und Johnson und Wood et al. empfehlen sie nur beim Typ 1 nach Coventry und Johnson. Auf dieser Ebene liegen auch Kruger und Talbott und Westin et al., die die Grenze bei 7,5 cm ziehen, was in etwa dem Typ 1 nach Coventry und Johnson entspricht. Nach Amstutz und Sakai (1978) ist die Epiphysiodese der kontralateralen Seite die beste Methode, wenn die terminale Längen-

differenz auf 3 bis 6 cm geschätzt wird. Auch Stephens et al. (1978) bestätigen, dass mit der Epiphysiodese nur mässige Verkürzungen zu korrigieren sind. Stephens et al. führen die Epiphysiodese an dem Gliedsegment durch, an dem die grösste Verkürzung vorliegt und erreichen so einen durchschnittlichen Längengewinn von 1,8 cm. Nach mehreren Autoren ist eine Epiphysiodese nur dann zu diskutieren, wenn erwartet werden kann, dass auf diese Weise tatsächlich ein annähernder Längenausgleich erzielt werden kann (Coventry et al., Farmer et al., Kruger et al.). So behaupten Thompson et al. (1957), dass bei der Fibulaaplasie die zu erwartende Längendifferenz i.a. zu gross ist, um eine Epiphysiodese sinnvoll erscheinen zu lassen.

Die Verlängerung des betroffenen Beines ist auf mehreren Wegen möglich. Methoden zur Stimulation des Wachstums sind die mechanische Irritation der Epiphysenfugen oder die Steigerung der Durchblutung der betroffenen Extremität durch lumbale Sympathektomien oder das Anlegen von av-Fisteln. Versuche der Wachstumsstimulation werden jedoch von zahlreichen Autoren als wenig wirksam bezeichnet (Jansen et al. 1974, Kruger et al. 1961, Pflüger 1967, Matzen 1966, Bauer und Mignon 1970).

Die Methode der Wahl zur Beinverlängerung ist heute die Verlängerungsosteotomie. Auch hier gibt es verschiedene Verfahren, wobei die Methode nach Anderson und die nach Wagner die gebräuchlichsten sind. Der wesentliche Vorteil bei der Methode nach Wagner ist der, dass der Patient ungleich viel früher wieder mobilisiert werden kann. So lässt Wagner (1971) seine Patienten bereits 2 bis 3 Tage post operationem mit Unterarmstützen aufstehen, da der Wagner-Apparat die distrahierten Knochenenden gut stabilisiert, so dass bereits während der Distraktionsphase eine intensive Physiotherapie möglich wird. Um die Konsolidierungszeit abzukürzen, wird meist nach Beendigung der Distraktionsphase eine Osteosynthese

der Verlängerungsosteotomie in Verbindung mit einer Knochenspongiosaplastik durchgeführt (Jani et al., 1974). Dennoch muss bei beiden Verfahren der Verlängerungsosteotomie mit einer durchschnittlichen Behandlungsdauer von reichlich einem halben Jahr gerechnet werden.

Sowohl bei der Verlängerungsosteotomie nach Anderson als auch der nach Wagner kann mit einem durchschnittlichen Längengewinn von 4 bis 7 cm am Unterschenkel bei Verkürzungen unterschiedlichster Ursache gerechnet werden (Pappas et al. 1972, Jani et al. 1974, Denischi et al. 1970, Coleman et al. 1978, Manning 1978, Matzen 1966 und Wagner 1971). Wolner (1976) erzielt bei der Verlängerungsosteotmie des Unterschenkels einen Längengewinn zwischen 3 und 10 cm, im Durchschnitt 5,5 cm, was einer Verlängerung um 10 bis 35 % entspricht. Am Femur beträgt der durchschnittliche Längengewinn 6,1 cm, was einer Verlängerung um 13 bis 39 % entspricht. Dies entspricht den Beobachtungen von Pflüger (19/1), der ebenfalls bezogen auf die Ausgangslänge eine Verlängerung um 10 bis 35 % erzielt. Jani et al. stellen allerdings fest, dass zwei Jahre nach der Operation wieder ein durchschnittlicher Längenverlust von 0,7 cm eingetreten ist.

Neben der langen Behandlungsdauer liegt der grosse Nachteil der Verlängerungsosteotomie in ihrer sehr hohen Komplikationsrate. Diese beträgt z.B. bei Coleman und Stevens (1978) 81 %. So berichten auch Jani et al.(1974), dass in ihrem Patientengut durchschnittlich vier operative Eingriffe bis zur schliesslichen Konsolidierung erforderlich waren. Neben dem Nicht-Durchbau der Osteotomiestelle sind weitere Komplikationen Infektionen, Schädigungen von Nerven und Gefässen durch den Längszug und Ermüdungsfrakturen (Matzen 1966). Jani et al. beobachten teilweise eine Retardierung des Wachstums des operierten Knochens. Wolner berichtet, dass postoperativ häufig Fehlstellungen des Fusses im Equino-valgus-Sinn

auftreten in Verbindung mit der Entstehung eines Valgusknicks der Tibia mit Innentorsion des distalen Fragments. Ähnliche Beobachtungen machen Coleman und Stevens (1978), die feststellen, dass eine vorhandene Fussdeformität, besonders eine im Valgussinn, durch die Verlängerungsosteotomie praktisch immer verstärkt wird bis hin zur Subluxation. Diese Beobachtung macht auch Manning (1978).

In der Literatur finden sich nur drei Publikationen, die zur Verlängerungsosteotomie speziell beim angeborenen Fibuladefekt Stellung nehmen. Manning (1978) berichtet, das sich bei einem von dreizehn verlängerten Patienten mit Fibuladefekt ein bereits vorhandener Pes valgus so verschlechterte, dass eine Syme's Amputation angeschlossen wurde. Pappas et al. (1972) berichten, dass besonders bei Patienten nahe dem Wachstumsabschluss eine verzögerte Ossifikation zu beobachten war, wobei eine schliessliche Heilung aber immer erfolgte. Wagner (1971) zufolge können massive Weichteilkontrakturen eine Kontraindikation für eine Verlängerung darstellen.

Diese Beobachtungen leiten über zu der Frage, wann eine Verlängerungsosteotomie überhaupt indiziert ist. Erste Voraussetzung für die Durchführung einer Verlängerungsosteotomie ist das Vorhandensein eines funktionstüchtigen Fusses (Coleman und Stevens 1978), zusammen mit einem stabilen Kniegelenk. Die zweite Voraussetzung ist die, dass die Längenverkürzung eine bestimmte Grenze nicht überschreiten darf, denn Ziel der Verlängerungsosteotomie muss zumindest der annähernde Längenausgleich sein (Wagner 1971), da der ungeheure Aufwand der Verlängerungsosteotomie nicht gerechtfertigt ist, wenn sich der Patient auch nach der Operation noch eines grösseren orthopädischen Hilfsmittels bedienen muss. Manning (1978) zieht diese Grenze noch weiter. Er plädiert dann für eine Amputation, wenn selbst nach zweimaliger Verlängerungsosteotomie noch mit einer Restdifferenz von 4 cm oder mehr

zu rechnen ist. Eine weitere wichtige Voraussetzung ist, dass der Patient psychisch ausreichend stabil ist, um eine so lange Behandlung mit so grossem Komplikationsrisiko durchzustehen.

Die Durchführung einer Verlängerungsosteotomie sollte am besten bis zum Erreichen des Jugendalters aufgeschoben, aber dann noch vor Abschluss des Wachstums durchgeführt werden (Amstutz und Sakai 1978). Pflüger (1971) hält das Alter zwischen sechs und zehn Jahren für den günstigsten Zeitpunkt. Jani et al. (1974) berichten, das bei jungen Patienten die Ossifikation schneller erfolgt, und dass die Komplikationsrate geringer ist.

Bei grösseren Beinverkürzungen, die durch eine Verlängerungsosteotomie allein nicht ausgeglichen werden können, ist auch noch die Kombination von Verlängerungsosteotomie und Beinverkürzung auf der kontralateralen Seite möglich. So empfehlen Pappas et al. (1972) die Durchführung einer Verlängerungsosteotomie, wenn die Beinlängendifferenz 5 bis 6 cm erreicht hat: diese bringt einen Längengewinn von ca. 5 cm. Durch eine anschliessend durchgeführte Epiphysiodese kann nach Pappas et al. ein weiterer Gewinn von ca. 5 cm erzielt werden. Auch Denischi et al. (1971) raten bei einer prognostizierten Längendifferenz von 8 bis 10 cm zu einer Kombination von Verlängerungs- und Verkürzungsosteotomie.

7.3 Amputation

Hugenberger (1967) stellt fest, dass bei der Fibulaaplasie die Längendifferenz im allgemeinen zu gross ist, um durch eine Verlängerungsosteotomie oder eine kontralaterale Beinverkürzung, bzw. eine Kombination der beiden, einen Ausgleich erzielen zu können. Amstutz (1972) hält die Verlängerungsosteotomie aufgrund ihrer hohen Komplikationsrate für ein experimentelles Verfahren, das nur in Ausnahmesituationen indiziert ist, so dass er die Exartikulation im Sprunggelenk als die Therapie der Wahl bezeichnet, besonders bei Mädchen, aufgrund ihrer aesthetischen und funktionellen Vorteile. Amstutz und Sakai (1978) bestätigen, dass durch ein solches Vorgehen bei der Fibulaaplasie, besonders langfristig, die besten Resultate erzielt werden.

Westin, Sakai und Wood (1976) stellen die Indikation zur Syme's Amputation, wenn es sich um das klassische Bild der Fibulaaplasie handelt, d.h. den Typ 2 nach Coventry und Johnson (1952). Achterman und Kalamchi (1979) raten zur Amputation nach Syme oder Boyd, wenn der Typ 2 nach Achterman und Kalamchi vorliegt.

Entsprechend den Hauptsymptomen der Fibulaaplasie, der Beinverkürzung, der Fussdeformität und der Fussfehlstellung wird sich die Indikation zur Amputation nach dem Grad ihrer Ausprägung richten. Einige Autoren empfehlen die frühzeitige Amputation, wenn die zu erwartende Beinlängendifferenz nach Abschluss des Wachstums auf 7,5 cm prognostiziert wird (Farmer und Laurin 1960, Kruger und Talbott 1961, Westin et al. 1976, Wood et al. 1965). Hootnick et al. (1977) raten dann zur Amputation, wenn die schliessliche Längendifferenz auf einen Wert zwischen 8,7 und 15 cm prognostiziert wird. Wird sie auf über 15 cm geschätzt, empfiehlt er die Erhaltung des Fusses, unter

der Voraussetzung, dass der Fuss in völligem Spitzfuss ohne Valguskomponente eingestellt werden kann, um so die Komponente unterhalb des Knies zu verlängern. Ist der Fuss nicht in der genannten Weise einstellbar, sollte nach Hootnick auch bei einer geschätzten Differenz von über 15 cm die Amputation erfolgen. Pappas et al. (1972) sprechen sich für die Amputation aus, wenn die schliessliche Verkürzung auf mehr als 10 cm geschätzt wird. Dies ist nach Pappas et al. i.a. der Fall, wenn im Alter von einem Jahr bereits eine Verkürzung von 4 cm vorliegt. Jansen und Andersen (1974) ziehen die Grenze bei 10 bis 15 cm. In diesem Bereich liegen auch Holenstein (1965) und Thompson et al. (1957). Beträgt die Verkürzung der betroffenen Extremität 30 % oder mehr, so ist nach Eilert und Jayakumar (1976) der Versuch, einen Beinlängenausgleich mittels Verlängerungsosteotomie oder kontralateraler Verkürzungsosteotomie bzw. Epiphysiodese zu erzielen, nicht praktikabel, so dass in einem solchen Fall eine Amputation indiziert ist.

Die meisten Autoren sprechen sich dann für eine Amputation aus, wenn der Fuss so deformiert ist, dass er funktionsuntüchtig ist, und wenn nicht erwartet werden kann, dass der Fuss durch konservative oder auch operative Eingriffe funktionstüchtig gemacht werden und in dieser Korrektur auch erhalten werden kann (Bohne und Root 1976, Davidson und Bohne 1975, Eilert und Jayakumar 1976, Farmer und Laurin 1960, Hootnick et al. 1977, Kruger und Talbott 1961, Pappas et al. 1972, Thomspon et al. 1957, Westin et al. 1976, Wood et al. 1965).

Davidson und Bohne (1975) und Bohne und Root (1976) sprechen sich, ohne präzisere Angaben zu machen, dann für eine Amputation aus, wenn eine stärkere Beinverkürzung oder ein deformierter Fuss vorliegen.

Wood et al. (1965) nennen noch zwei weitere Indikationen für eine frühzeitige Syme's Amputation. Zuerst

ist die Indikation aus kosmetischen Gesichtspunkten zu nennen. So ist es nach Wood et al. für die psychische Entwicklung des Kindes von eminenter Bedeütung, ob es sozusagen "unauffällig" aufwächst, oder ob es in seiner Umwelt als "Krüppel" gilt. Denn es dürfe nicht übersehen werden, dass ein Kind nach Syme's Amputation mit entsprechender prothetischer Versorgung äusserlich völlig normal aussieht. Die andere Indikation ist die, dass es sich um ein Kind handelt, dessen psychische Stabilität nicht ausreicht, um wiederholte und langwierige Krankenhausaufenthalte und Operationen unbeschadet durchzustehen.

Ein besonderes Problem der Indikationsstellung ist, ob auch bei bilateraler Fibulaaplasie eine Amputation diskutiert werden kann. Coventry und Johnson (1952) lehnen eine Amputation bei bilateralem Befall i.a. ab, abgesehen von ganz vereinzelten Ausnahmen. Die meisten Autoren halten dagegen das bilaterale Vorliegen einer Fibulaaplasie für keine Kontraindikation gegen eine Amputation (Achterman und Kalamchi 1979, Westin et al. 1976). Auch Sharrard (1969) ist dieser Ansicht.

Stimmt man einer Amputation prinzipiell zu, dann erhebt sich die Frage, zu welchem Zeitpunkt die Amputation erfolgen soll. Die Mehrzahl der Autoren rät zu einem möglichst frühen Zeitpunkt, d.h. sobald das Kind spontan zu laufen beginnt (Davidson und Bohne 1975, Eilert und Jayakumar 1976, Farmer und Laurin 1960, Aitken 1972, Hootnick et al. 1977, Kruger und Talbott 1961, Pappas et al. 1972, Westin et al. 1976, Wood et al. 1965). Zwei Oberlegungen veranlassen im wesentlichen diese Autoren, eine frühzeitige Amputation zu befürworten. Der eine Gedanke ist der, dem Kind eine normale Entwicklung zu ermöglichen. Das Kind soll nicht durch häufige Hospitalisationen immer wieder aus seiner Umgebung herausgerissen werden und es soll unauffällig mit seinen Altersgenossen spielen können (Davidson und Bohne 1975). So berichten auch Westin et al

(1976), dass diejenigen ihrer Patienten, die erst später amputiert wurden, es nachträglich vorgezogen hätten, bereits vor Eintritt in die Schule, d.h. vor dem sechsten Lebensjahr, amputiert zu werden, da die soziale Kontaktaufnahme danach wesentlich erleichtert sei. Der andere Gedanke, der die o.g. Autoren zur frühzeitigen Amputation raten lässt, ist der, dass, wenn die Amputation erfolgt, kurz nachdem das Kind zu laufen beginnt, die Adaptation an die Prothese sowohl in funktioneller als auch in psychischer Hinsicht praktisch automatisch und damit optimal ist (Eilert und Jayakumar 1976, Farmer und Laurin 1960, Westin, Sakai und Wood 1976).

Problematisch an der Amputation im frühen Kindesalter ist, dass der Patient als der eigentlich Betroffene an der Entscheidung nicht beteiligt werden kann. So empfiehlt McKenzie (1957) als Kompromiss, zunächst eine Innenschuhversorgung vorzunehmen, um dann bei unbefriedigendem Resultat später eine Amputation nachzuholen. Auch Thompson et al. (1957) nehmen eine solche vermittelnde Einstellung ein. Sie empfehlen, möglichst frühzeitig eine Resektion des fibrösen Strangs und eine Beseitigung der Weichteilkontrakturen durchzuführen, um dann bei unbefriedigendem Ergebnis eine Amputation anzuschliessen.

Coventry und Johnson (1952) halten eine Amputation nur bei älteren Kindern für diskutabel. Blauth und Hippe (1979), Holenstein (1965), Hugenberger (1967) und Sulamaa und Ryöppy (1963) lehnen als Vertreter der in Europa gültigen, auf die Erhaltung des Fusses ausgerichteten Therapie eine Amputation vor Abschluss des Wachstums generell ab.

Im folgenden soll nun auf die verschiedenen in der Literatur genannten Verfahren der Amputation eingegangen werden. Coventry und Johnson (1952) empfehlen die Amputation durch die Tibia unterhalb des Knies. Zahlreiche Autoren (Wood et al. 1965, Kruger und Talbott 1961,

Westin et al. 1976, Eilert und Jayakumar 1976, Davidson und Bohne 1975) berichten jedoch, dass bei einem solchen Vorgehen relativ häufig Revisionen notwendig werden, da es im Verhältnis zu den Weichteilen unter Umständen zu einem überschiessenden regeneratorischen Knochenwachstum des Stumpfendes und zur Durchspiessung kommen kann. Thompson et al. (1957) berichten weiter, dass es nach der Amputation unterhalb des Knies zu einem dünnen, atrophischen und verkrümmten Stumpf kommt. Ein weiterer Nachteil der Amputation durch die Tibia ist der, dass das Gangbild nach der prothetischen Versorgung nicht so stabil ist wie bei einem belastungsfähigen Stumpf (Kruger und Talbott 1961).

Aufgrund dieser Überlegungen führen Kruger und Talbott (1961) eine Amputation durch den Mittelfuss oder gerade proximal davon durch, wobei das Gewebspolster der Ferse erhalten wird. Anschliessend wird der hintere Teil des Fusses mit der Tibia verbunden. Die distale Tibiaepiphyse soll dabei unverletzt gehalten werden, um dem Stumpf noch ein weiteres Wachstum zu ermöglichen. Im Hinblick auf die spätere Prothese ist die Längendifferenz dann immer noch ausreichend, um für einen SACH-Fuss Platz zu bieten.

Die meisten Autoren plädieren jedoch für eine Exartikulation im Sprunggelenk unter Erhaltung der distalen Tibiaepiphyse, um dem Stumpf noch ein weiteres Wachstum zu ermöglichen. Die dabei angewandten Verfahren sind Modifikationen der Amputation nach Syme und die Amputation nach Boyd (Davidson und Bohne 1975, Eilert und Jayakumar 1976, Farmer und Laurin 1960, Aitken 1974, Amstutz 1972, Hootnick et al. 1977, Jansen und Andersen 1974, Pappas et al. 1972, Westin et al. 1976 und Wood et al. 1965). Die Modifikation der Amputation nach Syme besteht darin, dass im Gegensatz zur klassischen Syme's Amputation im oberen Sprunggelenk exartikuliert und somit die Epiphysenfuge erhalten wird, um der Tibia noch ein weiteres Wachstum zu erlauben. Bei der Amputation nach Boyd wird der Calcaneus

plantigrad unter der Tibia fixiert. Alle Autoren legen übereinstimmend grösste Betonung darauf, dass das Fettgewebspolster unverletzt unter den Stumpf plaziert wird, da sonst dessen Pufferefekt verloren geht.

Eine besondere technische Schwierigkeit liegt nun darin, dass das Fersenpolster postoperativ dazu tendiert, nach hinten abzugleiten. Nach Hootnick et al. (1977) beruht dies auf der Kyphosierung der Tibia. Ist diese nur mässig ausgeprägt, reicht es Hootnick et al. zufolge aus, das Gewebspolster mit einem Kirschnerdraht zu befestigen. Ist die Kyphosierung jedoch stark ausgeprägt, dann empfehlen Hootnick et al., die Verkrümmung gleichzeitig mit der Amputation durch eine Osteotomie zu korrigieren, wobei dann die Osteotomie und das Gewebspolster der Ferse durch den gleichen Kirschnerdraht gesichert werden.

Die Versorgung mit der endgültigen Prothese erfolgte im Durchschnitt sechs Wochen nach der Amputation, spätestens aber nach drei Monaten (Davidson und Bohne 1975, Eilert und Jayakumar 1976, Wood et al. 1965, Westin, Sakai und Wood 1976). Zur prothetischen Versorgung wurden i.a. PTS-Prothesen verwendet.

Von allen der o.g. Autoren, die einen belastbaren Stumpf herstellen, wird übereinstimmend berichtet, dass die Patienten mit ihren Prothesen ausgezeichnet zurechtkommen. Sie können Fussball spielen, Fahrrad fahren und sogar skifahren. Das Gangbild der Patienten ist i.a. weitgehend unauffällig.

Es gibt auch keinerlei Hinweise auf einen psychischen Schock der Kinder im Gefolge der Amputation (Farmer und Laurin 1960). Vielmehr seien besonders die Teenager erleichtert, die auffälligen und hässlichen orthopädischen Hilfsmittel gegen die kosmetisch und auch funktionell einwandfreie Syme's Prothese eintauschen zu können. Westin et al. (1976) berichten, dass keiner ihrer Patienten die Amputation nachträglich bereut hätte.

Einige Autoren stellen fest, dass bei einem Teil ihrer Patienten nach der Amputation ein progressives Genu valgum auftrat (Davidson und Bohne 1975, Kruger und Talbott 1961). Auch die Tibia tendierte aufgrund des asymmetrischen Wachstums der Tibiaepiphyse nach der Fussamputation zur Valgusverkrümmung (Westin, Sakai und Wood 1976).

8. Eigene Untersuchungen

8.1 Methodik und Krankengut

Die Studie umfasst 24 Patienten mit angeborenem Defekt der Fibula, die im Hinblick auf die Prognose der Beinlängendifferenz nach Abschluss des Wachstums und bezüglich der angewandten therapeutischen Massnahmen untersucht wurden.

Die morphologisch-anatomische Auswertung und klinische Verlaufskontrolle stützt sich auf die Krankenblattunterlagen und Operationsberichte. Weitere morphologische Befunde sind den Röntgenserien entnommen, welche, größtenteils als Messaufnahmen angefertigt, auch eine exakte Bestimmung der Beinlängen ermöglichen. Die Patienten, die nicht in regelmässiger ambulanter Kontrolle standen, wurden zur Nachuntersuchung einbestellt. Femoro-fibulare Fehlbildungen bleiben hier ausgeklammert, da ihre morphologischen Veränderungen eigene Behandlungsprobleme aufwerfen.

Das Lebensalter dieser Patienten beträgt zum Zeitpunkt der ersten Untersuchung zwischen einer Woche und neuneinhalb Jahren, der Nachuntersuchungszeitraum bis zu elf Jahren.

Die folgende Tabelle gibt Auskunft über die Altersverteilung zum Zeitpunkt der ersten Untersuchung und über die Dauer des Nachuntersuchungszeitraumes.

Name	Alter bei Erstuntersu.	Nachuntersu.-Zeitraum (Jahre)
RE	3 1/2 Jahre	8 1/2
KO	1 Jahr	7 1/2
KN	4 Jahre	einmalige Unters.
BR	1 Jahr	6 1/2
BE	1/2 Jahr	9

EB	1 1/2 Jahre	11
HA	1/2 Jahr	1
HO	4 Jahre	2
KJ	2 Monate	5
SI	1 Woche	11
WÖ	1/2 Jahr	9
SC	2 Wochen	einmalige Unters.
ST	3 Monate	einmalige Unters.
PA	2 Wochen	1
HE	1 Monat	8
BA	1 Monat	5
NI	4 1/2 Jahre	3
MU	1 Jahr	10
FI,p	9 1/2 Jahre	10
SE	1 Jahr	11
MA	5 1/2 Jahre	1
FI,s	8 1/2 Jahre	11
DE	1 Jahr	1
WE	8 Jahre	11

Das männliche Geschlecht überwiegt deutlich, nur ein Drittel der Patienten ist weiblichen Geschlechts.

8.2. Ergebnisse

8.2.1 Ätiologie

In diesem Krankengut finden sich die Angaben in der Literatur bestätigt, wonach es keinerlei Anhalt dafür gibt, dass beim angeborenen Fibuladefekt hereditäre Faktoren ätiologisch eine Rolle spielen. Bei keinem unserer Patienten ist in der Familienanamnese ein Fibuladefekt bekannt.

In zehn Fällen ergeben sich Besonderheiten hinsichtlich der Familien- oder Schwangerschaftsanamnese:

BE: Die Mutter machte bereits mehrere Fehlgeburten durch. Im 2. und 3. Monat wurde ein Ringpessar wegen einer Gebärmutterknickung eingelegt. Erbrechen während der gesamten Gravidität. Ausser Kalktabletten keine Medikamente.

KJ: Väterlicherseits bestehen mehrere nicht näher zu benennende "Deformitäten" in der Verwandtschaft. Das Kind der Schwägerin ist mongoloid.

SI: Grippe zu Beginn der Gravidität.

WÖ: Frühgeburt (6 Wo.)

SC: Der Vetter der Mutter hat einen Klumpfuss. In den ersten Wochen der Gravidität bestand eine Adnexitis, die mit Salhumin und Tanderil therapiert wurde. Weitere Medikamente sind 1 Spasmo-Cibalgin-Zäpfchen im 2. Monat und drei Vomex-A-Zäpfchen.

ST: Grippe in den ersten Wochen der Gravidität.

PA: Im 5. Monat Röntgendurchleuchtung wegen einer Pyelitis. Therapie der Pyelitis mit Binotal.

BA: Röntgenexposition in der 4. Woche der Gravidität.

NI: Beide Brüder der Mutter haben einen Klumpfuss.

SE: Die Mutter ist geisteskrank und Diabetikerin. Während der Gravidität kam die Mutter einmal in einen hypoglykämischen Schock.

8.2 Ergebnisse

8.2.2 Patholog.-anatom. und klin. Bild des eigenen Krankengutes

Grundlage zur Diagnose der Fibulaaplasie ist die Definition von Pyle und Hoerr (1955), nach der sich normalerweise die Spitze der proximalen Fibulaepiphyse in Höhe der proximalen Tibiaepiphysenfuge und die distale Fibulaepiphysenfuge in Höhe des Gelenkspaltes des oberen Sprunggelenks befindet.

In 88 % der Fälle ist der Defekt unilateral, in 12 % besteht das Bild der bilateralen Fibulaaplasie. Von den Patienten mit unilateralem Defekt zeigen 28 % am kontralateralen Bein eine ganz leichte Fibulahypoplasie vom Typ 1 nach Achterman und Kalamchi (1979). Ferner besteht in diesem Krankengut eine deutliche Andro- und Dextrotropie des Defektes.

	re.	li.	bds.
Zahl	12	9	3
%	50	38	12
	mä.	we.	
Zahl	16	8	
%	67	33	

I.a. schreitet der Defekt von proximal nach distal fort, d.h. die Veränderungen der Fibula reichen in einer teratologischen Reihe von der partiellen bis zur totalen Aplasie. In einem Fall ist der Befund atypisch in Form eines partiellen Defektes des unteren Fibuladrittels ähnlich einer Pseudarthrose verbunden mit einer ganz leichten proximalen Hypoplasie. Bei diesem Patienten besteht gleichzeitig eine Neurofibromatose. Allerdings ergibt die histologische

Untersuchung des fibrösen Strangs aus der Pseudarthrose keinen Anhalt für neurofibromatöses Gewebe.

------ Femur: Bei allen Patienten liegt eine Hypoplasie des Femur vor. Die hypoplastische Verkürzung reicht von 1,1 bis 11 %, im Durchschnitt beträgt sie 6,0 %. Dies macht deutlich, dass beim Fibuladefekt nur mässige Femurverkürzungen auftreten, anders als beim angeborenen Femurdefekt.

Name	Femurverk. (%)
DE	12,1 (10,9 - 13,3)
EB	2,1 (1,1 - 3,2)
KO	8,7 (7,7 - 9,8)
HE	7,8 (9,9 - 5,7)
SI	6,4 (5,5 - 7,3)
MU	10,6 (8,8 - 12,5)
WÖ	10,5 (3,4 - 7,1)
FI,p	5,0 (5,0)
KJ	4,7 (4,8 - 4,6)
HO	2,4 (3,3 - 1,5)
BE	9,7 (9,8 - 9,7)
BR	3,4 (3,9 - 2,9)
NI	2,9 (2,9 - 3,0)
SE	6,2 (6,5 - 6,0)
HA	2,6 (2,6)
PA	1,5 (1,5)

------Kniegelenk: Bei allen Patienten besteht eine Hypoplasie der lateralen Kniegelenksabschnitte, d.h. eine Hypoplasie des lateralen Femurcondylus und der lateralen Tibiakonsole. Auch zeigt sich in jenen Fällen, wo spezielle Röntgentangentialaufnahmen angefertigt wurden, eine deutliche Dysplasie der Patella. Diese Beobachtungen stimmen mit denen von Achterman und Kalamchi (1979), Schönenberg

und Förster (1976), Bohne und Root (1976) und Blauth und Hippe (1979) überein.

Bei den meisten Patienten besteht ein Genu valgum, das von einer diskreten Achsabweichung bis zu einem Genu valgum von 40° reicht. Über den zeitlichen Verlauf gesehen, ist die Achsdeviation bei einem Teil der Patienten in der Ausprägung konstant, bei einem Teil aber auch progredient, so dass therapeutisch interveniert werden musste. Auch in der Literatur wird das Genu valgum als typischer Befund bei der Fibulaaplasie genannt.

Bei der Hälfte der Patienten besteht eine Beugekontraktur im Kniegelenk, die von einem mässigen Streckdefizit bis zur ausgeprägten Kontraktur von 50° reicht. Dies führt bei einem Patienten sogar zur Ankylosierung im Kniegelenk, wobei aber bei diesem Patienten aufgrund massiver dysplastischer Veränderungen am Unterschenkel von einem Kniegelenk im eigentlichen Sinne ohnehin nicht gesprochen werden kann.

------ Tibia: Die Tibia ist immer hypoplastisch und verkürzt. Bei den Patienten mit unilateralem Defekt liegt die prozentuale Verkürzung der Tibia zwischen 4,6 % und 32,8 %, im Durchschnitt bei 19,2 %. Bei den Patienten mit bilateraler Fibulaaplasie liegt die prozentuale Tibiaverkürzung zwischen 3,7 % und 38,3 %, im Durchschnitt bei 16, 7 %.

Patienten mit bilat. Defekt	
Name	Tibiaverk. (%)
HO	8,4 (8,3 - 8,6)
PA	3,7 (3,7)
SE	38,0 (40,0 - 36,3)

Patienten mit unilat. Defekt	
Name	Tibiaverk. (%)
DE	15,2 (16,8 - 13,6)
EB	15,3 (14,7 - 16,0)
KO	20,4 (22,4 - 18,4)
RE	4,6 (3,4 - 5,8)
HE	28,4 (26,4 - 30,4)
SI	23 (23,2 - 22,9)
MU	15,1 (17,4 - 12,9)
WÖ	20,8 (20,4 - 21,1)
FI,p	25,8 (27,8 - 23,9)
KJ	15,6 (17,6 - 13,7)
BE	28,2 (26,2 - 30,3)
BR	26,3 (27,7 - 25,0)
NI	16,5 (15,4 - 17,6)
FI,s	9,9 (9,6 - 10,2)
MA	32,8 (32,8)
WE	18,1 (17,7 - 18,5)
HA	10,8 (10,8)

Bei allen Patienten ist die Tibia antekurviert, wobei sich bei einem Teil typischerweise ein Hautgrübchen über dem Apex der Antekurvation befindet. Der Antekurvationswinkel bewegt sich zwischen 4 ^{o} und 52 ^{o}, im Durchschnitt liegt er bei 22,2 ^{o}. Am ausgeprägtesten ist sie bei Säuglingen und Kleinkindern, während die Antekurvation dann im weiteren Wachstumsverlauf spontane Aufrichtungstendenz zeigt, was auch mit den Angaben in der Literatur übereinstimmt

Name	Antekurv. (grad)
DE	22
EB	4
FU	20
KO	11
RE	6
HE	30
SI	26
MU	4
WÖ	22
FI,p	13
KJ	8
HO	15/26
BE	51
BR	28
NI	10
FI,s	o.Bl.
MA	32
HA	9
PA	30/25
ST	52
SC	45

Bei 60 % der Patienten besteht ein Crus valgum, das von einer diskreten Achsdeviation bis zu einem Valgus von 30° reicht. Etwa die Hälfte zeigt auch eine vermehrte Innentorsion des Unterschenkels, vom leichten Befund bis zu schwersten Innendrehfehlern. Oft ist die vermehrte Innentorsion mit einem Crus valgum kombiniert.

------ Sprunggelenk: In allen Fällen ist die Fusstellung im Equino-valgus-Sinn verändert. Das klinische Bild reicht von der leichteren, passiv redressierbaren Form bis zum extrem ausgeprägten Knick-Spitz-Fuss, bei dem die Tibia in Subluxationsstellung im oberen Sprunggelenk steht.

Sechs Patienten weisen eine morphologische Störung des Sprunggelenks im Sinne eines Kugelgelenks auf. Interessanterweise fehlen bei zwei der Patienten mit Kugelgelenk Synostosen im Bereich der Fusswurzelknochen. Anderseits zeigen zahlreiche Patienten mit Fusswurzelsynostosen keine Umformung des Sprunggelenks zum Kugelgelenk.

------ Fuss: Bei vierzehn Patienten sind Synostosen im Fusswurzelbereich nachweisbar. In zehn Fällen handelt es sich um eine Synostosis talo-calcaneale, in drei um eine Synostosis talo-calcaneo-cuboide und in einem Fall sowohl um eine Synostosis talo-naviculare als auch um eine Synostosis calcaneo-cuboido-cuneiforme III, wobei noch zusätzlich das Talocalcanealgelenk dysplastisch, aber nicht synostotisch ist.

Bei der Mehrzahl der Patienten fehlen Fusswurzelknochen, oder sie sind hypo- bzw. dysplastisch angelegt.

Achsabweichungen im Bereich des Vorfusses betreffen etwa die Hälfte der Patienten. So besteht in sechs Fällen eine Adduktion des Vorfusses, die einmal sogar 60° erreicht. Bei zwei Patienten besteht eine Abduktion des Vorfusses, bei einem eine Vorfussverwringung. Bei zwei Patienten steht der Vorfuss in einer vermehrten Supinationsstellung, bei einem in einer vermehrten Pronationsstellung. Bei einer Patientin sind die Grundgelenke im Vorfuss-

bereich rückverlagert, so dass sie aktiv nicht beweglich sind.

17 % der Patienten besitzen alle fünf Zehenstrahlen, 52 % vier Zehenstrahlen, 26 % drei Zehenstrahlen und bei einem Patienten mit bilateraler Fibulaaplasie sind nur rudimentäre Füsse angelegt, von denen einer zwei Zehenstrahlen aufweist, der andere nur einen, bestehend aus einem Weichteilbürzelchen.

Bei mehr als der Hälfte dieser Patienten liegen Missbildungen der Zehen vor. Am häufigsten ist eine Syndactylie, wobei i.a. die beiden lateralen Zehen betroffen sind. Bei einem Patienten besteht eine Teilsyndactylie der drei fibularen Zehen. Weitere Missbildungen der Zehen sind in der folgenden Tabelle aufgeführt.

Name	Art der Fehlbildung
HE	Klinodactylie der Grosszehe
WÖ	Klinodactylie der 4. Zehe
HO	Riesenwuchs der Grosszehe
KJ	dysplastische Grosszehe
MU	fehlendes Mittelglied der 5. Zehe
BE	2. Zehe von lateral hypoplastisch
FI,s	Hallux valgus 2. Zehe rudimentär mit Weichteilbürzel
FI,p	Hallux valgus mit dysplastischem Grosszehengrundgelenk, dysplastische Zehengrundgelenke, 4. Zehe Hammerzehe
ST	Fehlende Endglieder 2. und 3. Zehe

------ Assoziierte Fehlbildungen: Bei 36 % dieser Patienten konnte eine Hüftdysplasie nachgewiesen werden.

Ein Patient hat an der kontralateralen Seite ein Crus valgum congenitum und einen Klumpfuss, ein anderer einen Hackenfuss. Eine Patientin hat eine Kamptodactylie des linken Mittelfingers. Ein Patient zeigt neben dem Fibuladefekt ein Fehlbildungsmuster, das einem von Kühne et al. (1967) vorgestellten Syndrom sehr ähnlich ist. Dieser Patient hat rechts eine Armperomelie mit Humeruscondylenstumpf und links eine Ulnaaplasie mit synostosiertem kurzem Radiusrudiment und zwei Fingern. Bei 3 Patienten besteht eine bilaterale Fibulaaplasie. Bei 6 Patienten mit unilateralem Defekt besteht an der contralateralen Seite eine leichte Fibulahypoplasie.

8.2.3 Klassifikation

Die Studie umfasst 24 Patienten mit einem angeborenen Defekt der Fibula. Klassifiziert man diese Patienten nach den Angaben von Achterman und Kalamchi (1979), so entfallen auf den Typ 1 A sieben Patienten, den Typ 1 B drei Patienten und auf den Typ 2 vierzehn Patienten. Dies bedeutet, dass in 42 % der Fälle eine Hypoplasie, in 58 % eine Aplasie der Fibula vorliegt.

Die folgende Tabelle zeigt die Verteilung auf die einzelnen Typen.

	1 A	1 B	2
Zahl	7	3	14
%	29	13	58

8.2.4 Prognose der Beinlängendifferenz

------ Grob quantitative Methoden: Bei allen Patienten zeigt sich, dass die prozentuale Verkürzung sowohl der Tibia als auch des Femur entsprechend der Ausprägung des Fibuladefektes zunimmt (vgl. die Diagramme 1 und 2). Ferner findet sich eine positive Korrelation zwischen dem Grad der Antekurvation des Unterschenkels und dem Ausmass der Verkürzung des betroffenen Beines. Die prozentuale Verkürzung sowohl der Tibia als auch des Femur ist um so ausgeprägter, je deutlicher die Antekurvation ist. Auch zwischen dem Grad des Fibuladefektes und dem Ausmass der Antekurvation besteht ein Zusammenhang. So beträgt der Fibuladefekt im Durchschnitt 22 % bei denjenigen Patienten, deren Antekurvation geringer als 10^{o} ist, während bei allen Patienten mit einer Antekurvation von mehr als 10^{o}, abgesehen von einem, eine totale Aplasie der Fibula vorliegt (vgl. die Diagramme 3 und 4).

Mit einer zusätzlich zum Antekurvationsknick vorhandenen valgischen Verkrümmung der Tibia verstärkt sich im allgemeinen die torquierte Spitz- und Knickfusstellung.

Zwischen der Anzahl der fehlenden Zehenstrahlen und dem Umfang der Beinverkürzung besteht in diesem Krankengut kein Zusammenhang (vgl. die Diagramme 5 und 6).

Abgesehen von einem Patienten schreitet der Fibuladefekt bei allen Patienten in einer teratologischen Reihe von proximal nach distal fort. Bei diesem Patienten ist der Defekt im Sinne einer Pseudarthrose vornehmlich im distalen Drittel lokalisiert. Diese Form des Fibuladefekts scheint prognostisch günstiger zu sein, da sich hier im Alter von zwölf Jahren lediglich eine Beinlängendifferenz von 2,5 cm entwickelt hat.

------ Genauere Prognose der Beinlängendifferenz:

a.) relative Beinlängendifferenz (Prozent-Regel):

Die Wachstumspotenz des verkürzten Beines ist bei allen

Patienten konstant vermindert, d.h. die prozentuale Verkürzung sowohl der Tibia als auch des Femur bleibt während des Wachstums des Patienten konstant. Die folgende Tabelle gibt Aufschluss über das Alter des Patienten und die prozentuale Verkürzung zum Zeitpunkt des Behandlungsbeginns und der vorläufig letzten Behandlung (vgl. auch die Diagramme 7 und 8).

	Behandlungsbeginn			vorl. letzte Behandl.		
	Alter	% Verk.		Alter	% Verk.	
Pat.		Femur	Tibia		Femur	Tibia
WÖ	1/2 J.	3,4	20,4	8 1/2	7,1	21,1
MU	1 J.	8,8	17,4	10 1/6	12,5	12,9
FI,s	13 1/4		9,6	16 1/2		10,2
FI,p	9 1/2	5,0	27,8	15	5,0	23,9
WE	14 J.		17,7	17		18,5
HO	4 1/4	3,3	8,3	7 1/6	1,5	8,6
BR	1 J.	3,9	27,7	12 1/2	2,9	25,0
RE	3 1/2		3,4	10 3/4		5,8
HE	1 Mon.	9,9	26,4	7 1/2	5,7	30,4
EB	1 1/3	1,1	14,7	12 1/6	3,2	16,0
DE	8 Mon.	10,9	16,8	1 2/3	13,3	13,6
NI	4 3/4	2,9	15,4	7 1/4	3,0	17,6
SE	1 2/3	6,5	40,0	9 5/6	6,0	36,3
KJ	3 Mon.	4,8	17,6	3 5/6	4,6	13,7
KO	2 Wo.		57,1			
	2 J.	7,7	22,4	8 1/3	9,8	18,4
SI	1 Wo.	5,3	32,5			
	5 J.	5,5	23,2	8 1/2	7,3	22,9
BE	1/2 J.	9,6	44,0			
	3 3/4	9,8	26,2	9	9,7	30,3

Bei drei Patienten, von denen zu einem besonders frühen Zeitpunkt Messaufnahmen angefertigt wurden, nämlich im Alter von einer Woche, von zwei Wochen und von einem halben Jahr, besteht initial eine besonders hohe prozentuale Verkürzung der Tibia, nämlich 32,5 %, 57,1 % und 44 %. Die folgenden Messaufnahmen dieser Patienten zeigen, dass die prozentuale Verkürzung auf 23,2 %, 22,4 % und 26,2 % abgenommen hat. Später bleibt die prozentuale Verkürzung dann konstant. Da die röntgenologische Kontrolle dieser drei Kinder leider nicht engmaschig genug durchgeführt wurde, lässt sich nicht genau angeben, ab welchem Alter die prozentuale Verkürzung bei diesen Kindern konstant bleibt, offenbar jedoch schon vor dem zweiten Lebensjahr.

Die Abweichung vom initial ermittelten Wert der prozentualen Verkürzung ist bei allen Patienten geringer als 4,5 %. Im Durchschnitt beträgt die Abweichung bei der Tibia 2,5 % und beim Femur 1,8 %. Die folgende Tabelle gibt Aufschluss über Zu- und Abnahme der prozentualen Verkürzung bei den einzelnen Patienten.

Patient	Femur	Tibia
WÖ	+ 3,7	+ 0,7
KO	+ 2,2	- 4,0
MU	+ 3,7	- 4,5
FI,s		+ 0,6
FI,p	± 0,0	- 3,9
SI	+ 1,8	- 0,3
WE		+ 0,8
HO	- 1,8	+ 0,3
BE	- 0,8	+ 4,1
BR	- 1,0	- 2,7
RE		+ 2,4
HE	- 4,2	+ 4,0
EB	+ 2,1	+ 1,3
DE	+ 2,4	- 3,2

NI	+ 0,1	+ 2,2
SE	- 0,5	- 3,7
KJ	- 0,8	- 3,9

b.) absolute Beinlängendifferenz (cm): den Absolutwert der Beinlängendifferenz in cm erhält man in der Anwendung der Prozentregel auf die Wachstumskurven von Anderson, Messner und Green (1964). Diese Autoren korrelierten die Länge gesunder Femora und Tibiae mit dem Lebensalter.

Praktisch geht man in der Prognose der Beinlängendifferenz nach Abschluss des Wachstums folgendermassen vor. Zuerst werden die Länge von Femur und Tibia aus Messaufnahmen beider Beine bestimmt, wodurch man den Wert der prozentualen Verkürzung des betroffenen Beines erhält. Dies wird in den ersten Lebensjahren regelmässig wiederholt. Dann werden die Messwerte der gesunden Seite in das Wachstumsdiagramm von Anderson et al. eingetragen, wodurch man die voraussichtliche Beinlänge der gesunden Seite erhält. Aus diesem Wert und der prozentualen Verkürzung errechnet man dann die terminale Beinlängendifferenz nach Abschluss des Wachstums. Zusätzlich zu diesem rechnerischen Vorgehen lässt sich noch eine rein zeichnerische Methode anwenden. Hierbei werden die Messwerte auch der betroffenen Seite in das Wachstumsdiagramm von Anderson et al. eingetragen. Dies dürfte zulässig sein, da ja die Wachstumskurven auch für den verkürzten Femur und die verkürzte Tibia gelten müssen. Denn die Konstanz der prozentualen Verkürzung bedeutet, dass die Wachstumspotenz des betroffenen Beines konstant vermindert ist, und infolgedessen das betroffene Bein im Diagramm einfach einer niedrigeren Percentile folgt. Auf diese Weise kann man direkt aus dem Diagramm die voraussichtliche Länge sowohl des gesunden als auch des verkürzten Beines ablesen und erhält so die zukünftige Beinlängendifferenz in cm. Ein anderes Verfahren zur Prognose der Beinlängendifferenz ist der

"straight line graph" von Moseley (1978). Dieser kann auf das eigene Krankengut nicht angewendet werden, da Moseley die Beinlängen in Relation zum Skeletalter und nicht in Relation zum biologischen Alter angibt, und in diesem Krankengut keine ausreichende Anzahl von Handskeletaufnahmen zur Bestimmung des Skeletalters vorliegt.

Das eigene Krankengut umfasst 21 Patienten mit unilateralem Defekt der Fibula. Davon liegen bei 14 Patienten Messaufnahmen sowohl des Femur als auch der Tibia vor. In drei Fällen sind lediglich Messaufnahmen der Tibia vorhanden. Bei zweien dieser Patienten (KJ, RE) kann man aber aufgrund anderer Daten auf eine geringe Femurbeteiligung schliessen, so dass in diesen Fällen die Gesamtbeinlängendifferenz die Tibialängendifferenz nicht wesentlich überschreiten wird. Bei vier Patienten fehlen die zur Prognose der Beinlängendifferenz (BLD) erforderlichen Röngtenbilder. Diese Ausführungen machen deutlich, dass für 14 Patienten eine exakte Prognose der Gesamt-BLD nach Abschluss des Wachstums gestellt werden kann und für zwei weitere Patienten eine etwas eingeschränkte Prognose, deren Femuranteil geschätzt ist.

Die prognostizierte Beinlängendifferenz nach Abschluss des Wachstums reicht in den dargestellten Fällen von 3,5 bis 15,2 cm. Die folgenden Tabellen, getrennt nach Hypo- und Aplasie der Fibula, geben Aufschluss über die Verteilung der terminalen BLD. Dabei sind die Spannweite zwischen dem rechnerisch und dem rein zeichnerisch ermittelten Wert und der Mittelwert angegeben.

Hypoplasie der Fibula	
Name	prognost. BLD (cm)
RE	3,5
KJ	6,0
FI,s	6,5
HA	7,1 (5,8 - 8,5)
NI	8,0
EB	8,3 (7,7 - 9,0)
MU	8,4 (8,0 - 8,9)
WÖ	12,0

Aplasie der Fibula	
Name	prognost. BLD (cm)
BR	10,3 (10,0 - 10,6)
KO	11 (10,0 - 12,0)
FI,p	11 (10,0 - 12,0)
DE	12,0 (10,5 - 12,4)
MA	12,4 (11,0 - 13,8)
SI	12,5 (12,0 - 13,0)
HE	12,8 (11,7 - 14,0)
BE	15,2 (13,5 - 16,8)

(vgl. aus das Diagramm 9)

Die beiden voranstehenden Tabellen machen deutlich, dass im Fall der Hypoplasie der Fibula alle Patienten mit einer Ausnahme eine prognostizierte terminale Beinlängendifferenz von weniger als 8,5 cm aufweisen. Diese Patientengruppe entspricht dem Typ 1 nach Achterman und Kalamchi (1979).

Im Gegensatz hierzu liegt bei allen Patienten mit einer Aplasie der Fibula, also dem Typ 2 nach Achterman und Kalamchi, die prognostizierte terminale Beinlängendifferenz über 10 cm.

Bei elf Patienten ist die Längendifferenz im Alter von einem Jahr bekannt. Die folgende Tabelle zeigt, dass diejenigen Patienten, die im Alter von einem Jahr eine Beinlängendifferenz von 3,9 cm oder mehr aufweisen, mit einer terminalen BLD von mehr als 10 cm rechnen müssen.

Name	BLD (1 Jahr)	BLD (progn.)
HA	1,8	7,1
MU	3,2	8,4
WÖ	2,4	12,0
BE	6,4	15,2
BR	3,9	10,3
KO	ca. 4,0	11,0
HE	ca. 4,0	12,8
EB	2,3	8,3
SI	ca. 4,0	12,5
DE	ca. 4,0	12,0
KJ	ca. 3,0	6,0

Während die Prozentregel auch für die Patienten mit bilateraler Fibulaaplasie (SE, HO, PA) Gültigkeit hat, wie die obigen Tabellen zeigen, erscheint die Ermittlung der absoluten terminalen Beinlängendifferenz mittels der Wachstumskurven von Anderson et al. (1964) bei diesen Patienten unmöglich, da der Bezugspunkt des gesunden Beines fehlt.

Die Nachuntersuchungen zeigen, dass die bilaterale Aplasie der Fibula ein viel schwerwiegenderes Krankheitsbild als der unilaterale Defekt darstellt. Besonders deutlich wird dies bei einem dieser drei Patienten (SE), bei dem praktisch nur noch Tibiastümpfe mit rudimentären Füssen (zwei, bzw. ein Zehenstrahl) vorliegen, so dass hier die Beschreibung als bilaterale Fibulaaplasie fast als zu milde erscheint, und man genauer von einer bilateralen Dysmelie der Unterschenkel sprechen müsste.

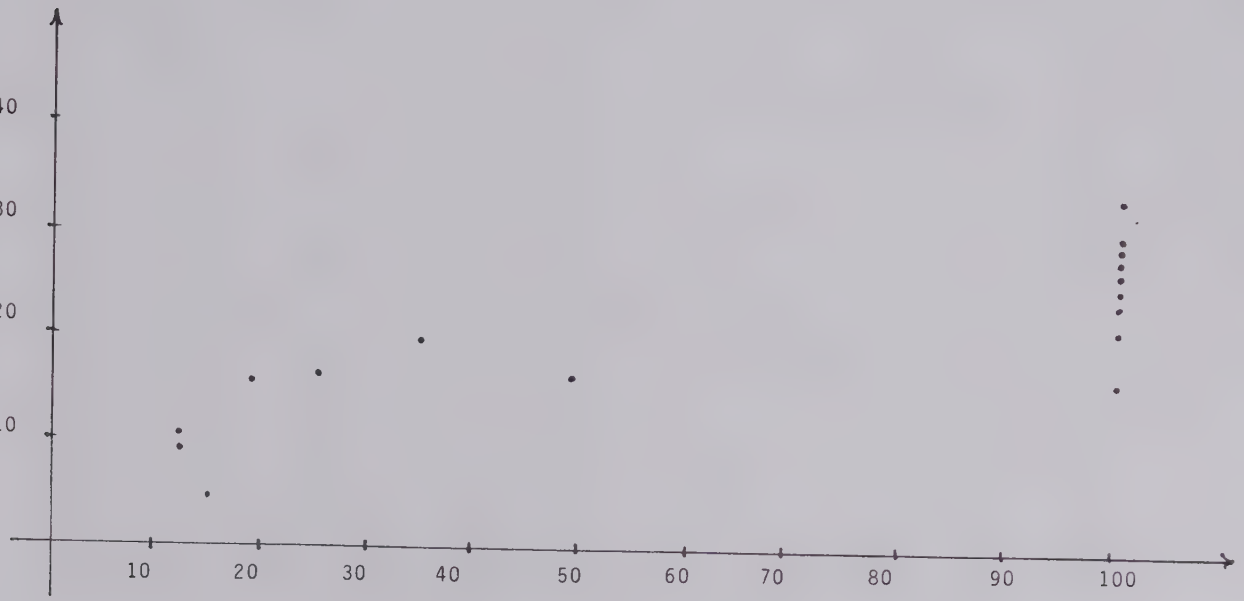


Diagramm 1: Patienten mit unilateralem Defekt
(Ordinate: Tibiaverk. in %, Abszisse: Fibulaverk. in %)

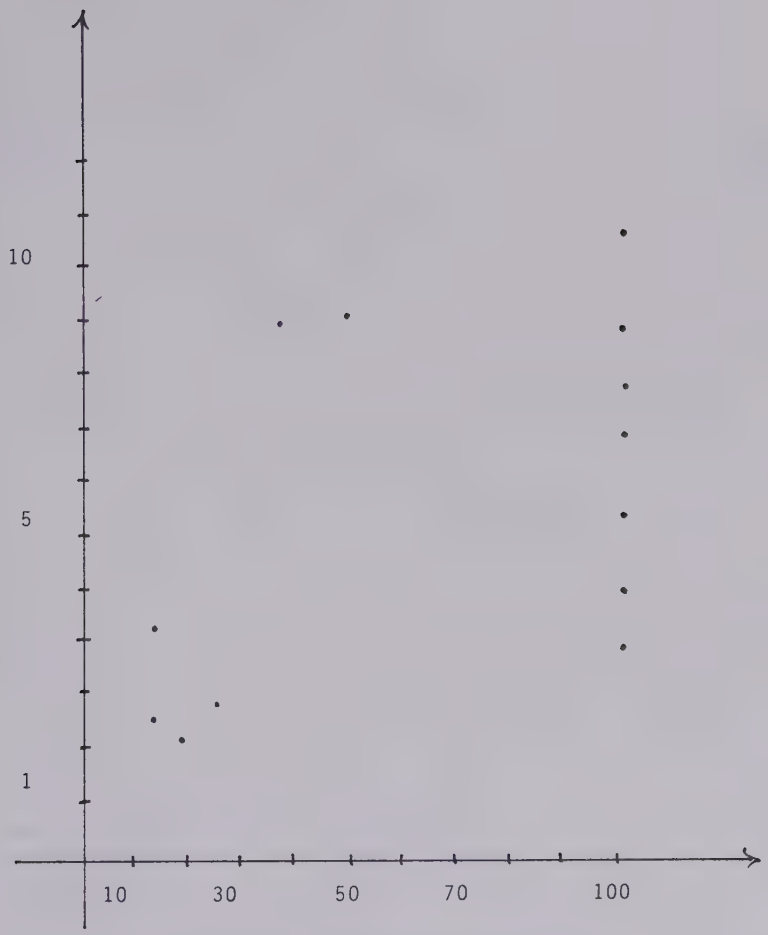


Diagramm 2: Patienten mit unilateralem Defekt
(Ordinate: Femurverk. in %, Abszisse: Fibulaverk. in %)

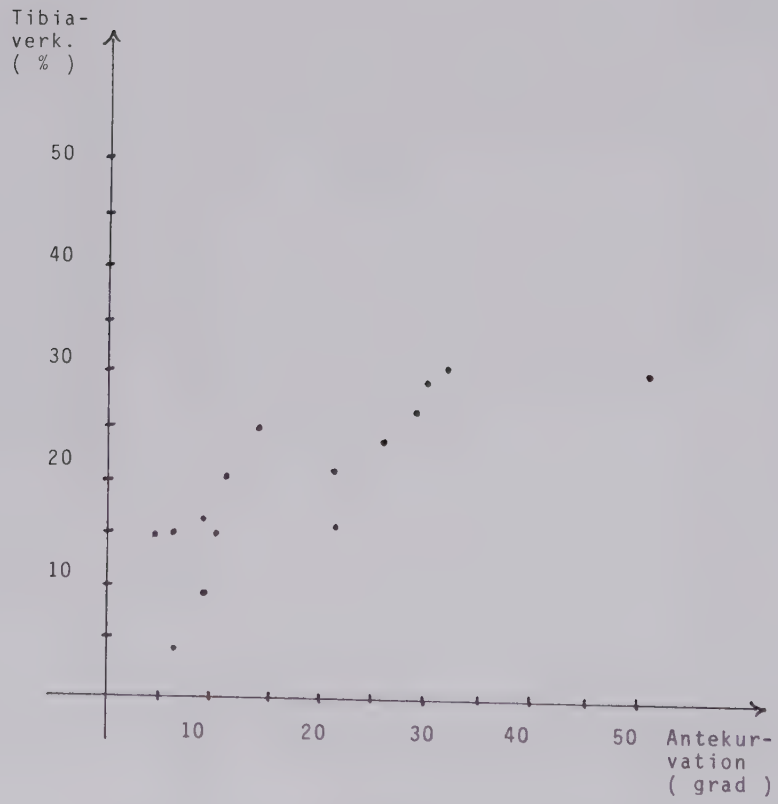


Diagramm 3
(Patienten mit unilateralem Defekt)

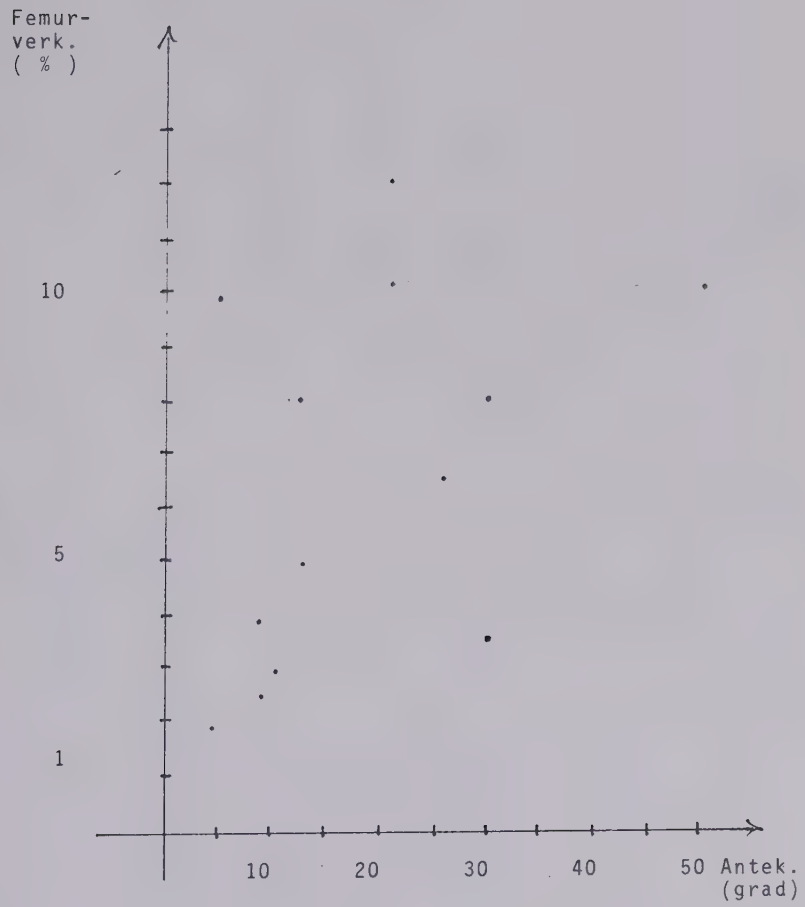


Diagramm 4
(Patienten mit unilateralem Defekt)

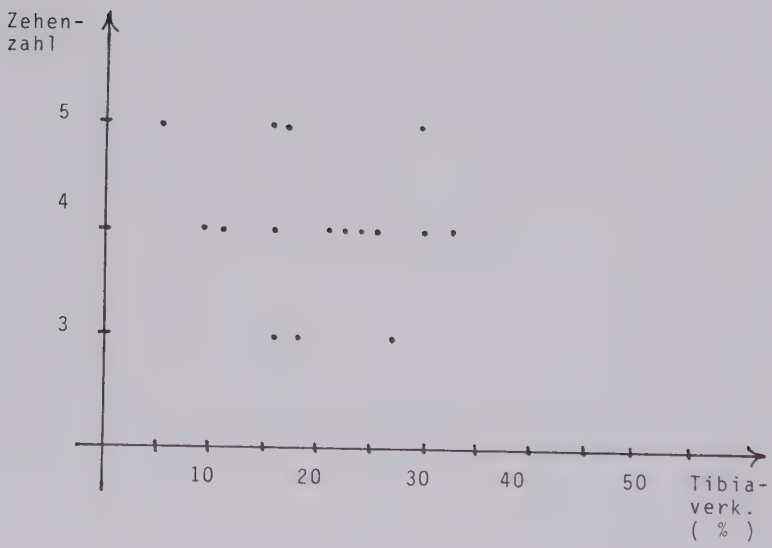


Diagramm 5
(Patienten mit unilateralem Defekt)

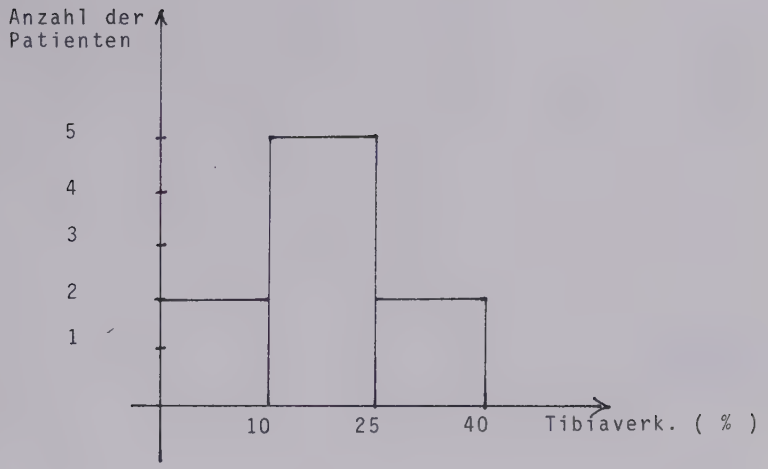


Diagramm 6 a: Patienten mit 4 Zehen

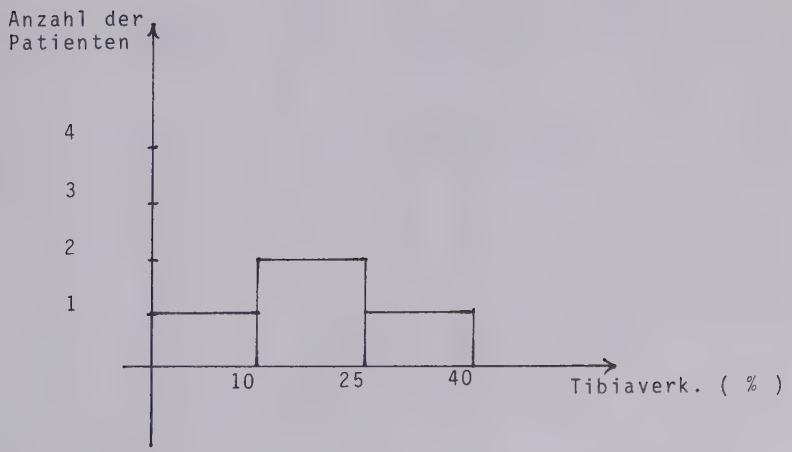
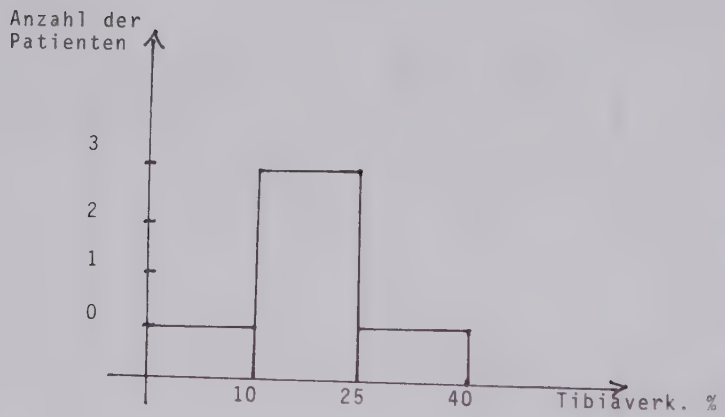


Diagramm 6 b: Patienten mit 5 Zehen



6 c: Patienten mit 3 Zehen

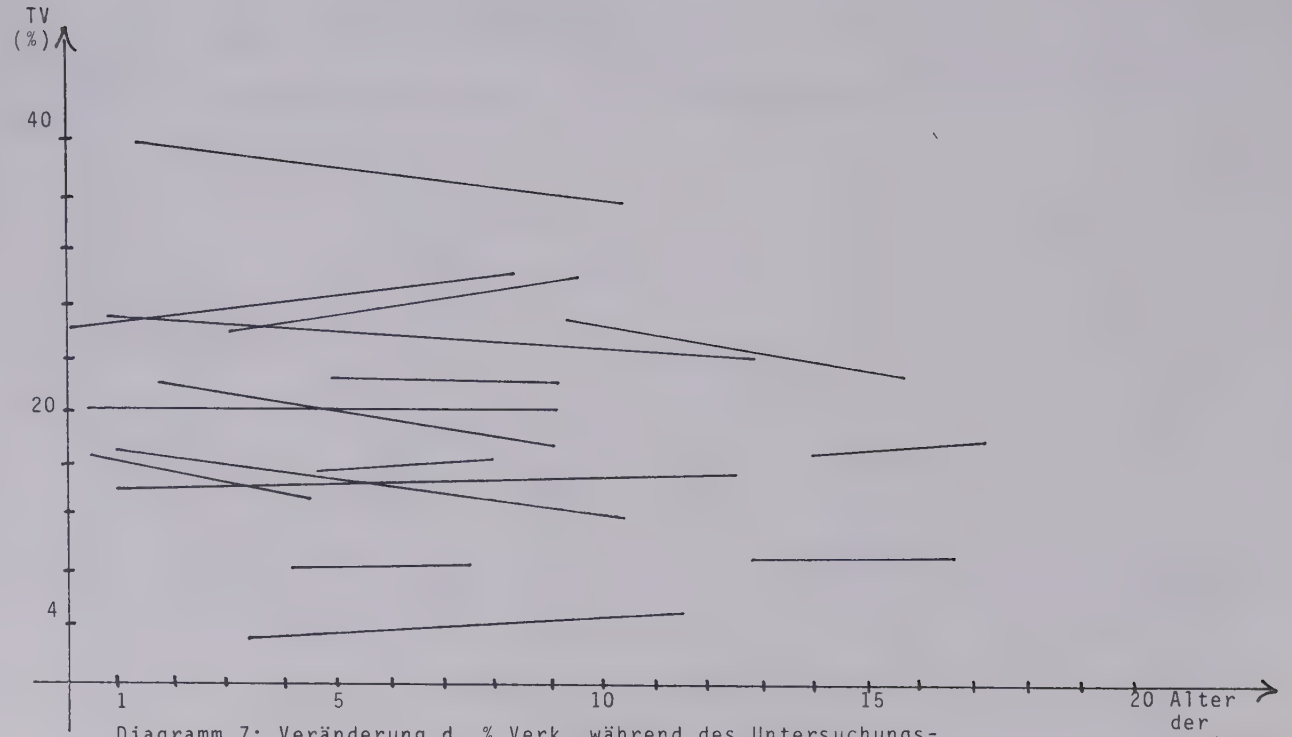


Diagramm 7: Veränderung d. % Verk. während des Untersuchungs-
zeitraums
(TV = Tibiaverk.)

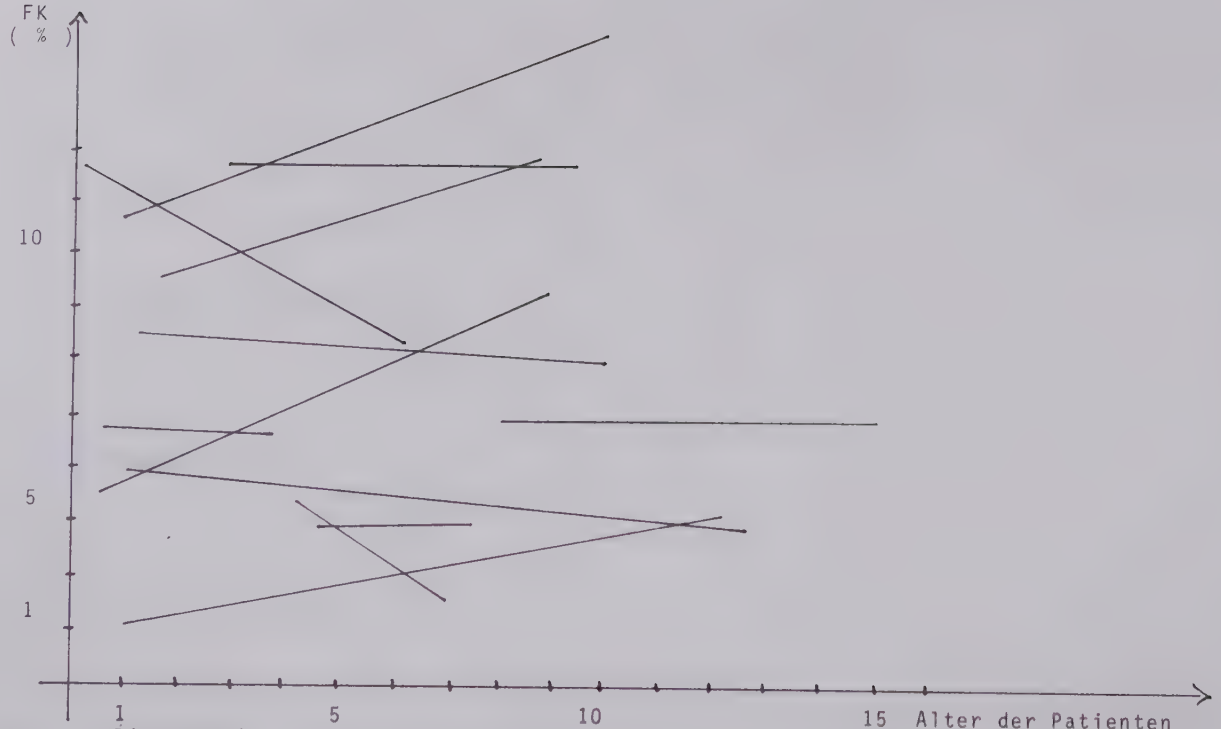


Diagramm 8 : Veränderung der % Verkürzung
im Untersuchungszeitraum
(FK = Femurverk.)

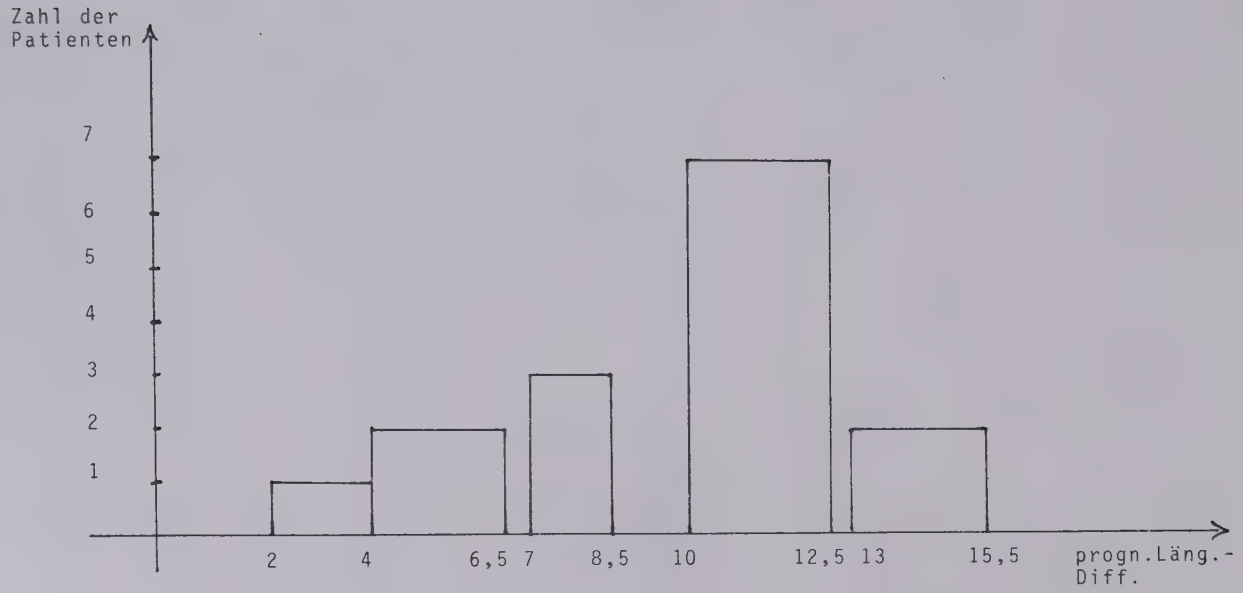


Diagramm 9: Verteilung der progn. BLD in unserem Krankengut

8.2.5 Therapie

8.2.5.1 Konservative Therapie

Eine Beeinflussung der Achsabweichungen und Weichteilkontrakturen wurde durch krankengymnastische Übungen und redressierende Gipsschienen versucht. Nachtschienen dienten der Retention erzielter Verbesserungen. In leichteren Fällen konnten so gewisse Korrekturen erreicht werden. Diese Massnahmen stehen jedoch nicht in Konkurrenz zum operativen Vorgehen, sondern sollen in den ersten Lebensjahren das "Hineinwachsen" in die Deformität verhindern.

Bis zu einer Längendifferenz von 4 bis 4,5 cm ist i.a. ein Ausgleich durch die Kombination von Einlagen, Absatz- und ggf. Sohlenerhöhungen am Kaufschuh möglich. Die Einlagen haben ausserdem die Aufgabe, das Volumendefizit des hypoplastischen Fusses auszugleichen und leichte Achsdeviationen zu korrigieren. Die Versorgung mit einem Innenschuh erfolgt i.a. ab einer Längendifferenz von 4 bis 4,5 cm. Insgesamt wurden 10 Patienten mit einem Innenschuh versorgt. Die grösste Längendifferenz, die mittels Innenschuh ausgeglichen werden konnte, betrug 10,3 cm. Selbst bei dieser Längendifferenz ist das Gangbild mit Innenschuh sicher, flott und annähernd hinkfrei. Bei Bekleidung mit einer Hose ist das Erscheinungsbild der Patienten unauffällig, das aesthetische Ergebnis somit zufriedenstellend.

Bei insgesamt sechs Patienten wurde eine Apparatversorgung durchgeführt. Die geringste auszugleichende Längendifferenz betrug hier 4 cm, die grösste 13 cm. Im folgenden soll auf diese Patienten kurz eingegangen werden.

BE: Patient mit ausgeprägtem Pes equino-valgus, Genu valgum, Crus valgum und Innendrehfehler.

Im Alter von einem Jahr Versorgung mit Oberschenkel-Unterschenkelhülsenapparat, Knie- und Sprunggelenk steif, Gehbügel als Verkürzungsausgleich. Im Alter von drei Jah-

ren U'schenkelapparat mit Walklederhülse für den Fuss und Schienenbügelverkürzungsausgleich, an dem der Fuss sitzt. Im Alter von neun Jahren bei einer Differenz von 13 cm O'schenkelschienenhülsenapparat mit Kniegelenk und Schweizersperre.

HO: Patient mit bilateraler Fibulaaplasie und ausgeprägter Fussdeformität. Beidseitige Versorgung mit einem O'-U'schenkelschienenhülsenapparat mit beweglichem Knie und Fussaufbau in Normalschuhen.

HE: Patientin mit ausgeprägtem Pes equino-valgus, Crus valgum, Genu valgum und Innentorsion. Im Alter von 1 Jahr bei 4 cm Differenz U'schenkelstützapparat. Im Alter von 5 Jahren O'schenkellederhülsenapparat. Das Gangbild ist sicher und flott.

FI,p: Patient mit ausgeprägtem Pes equino-valgus, der bis zur Durchführung einer Verlängerungsosteotomie mit einem U'schenkelapparat mit Kunstfuss versorgt wird.

SE: Patient mit bilateraler Fibulaaplasie, bei dem beide Kniegelenke und U'schenkel völlig dysplastisch sind. Die Versorgung erfolgt mit O'schenkelprothesen einschliesslich Tubersitz und Schweizersperre sowie SACH-Fuss beidseits.

Diese Aufstellung zeigt, dass eine apparative Versorgung nur bei ausgeprägten Achsdeviationen und bei völlig dysplastischer unterer Extremität infolge bilateraler Fibulaaplasie durchgeführt wurde.

8.2.5.2 Erhaltende chirurgische Verfahren

Die erhaltenden chirurgischen Verfahren konzentrieren sich auf vier Teilbereiche, nämlich auf die Korrektur von Achsabweichungen im Fussbereich (Pes adductus oder abductus), im Sprunggelenk (Pes equino-valgus), im Bereich der Tibia und des Kniegelenks (Innentorsion, Crus valgum, Genu valgum) und auf die Verlängerung der verkürzten Extremität.

Zuerst soll auf die operative Korrektur von Achsabweichungen im Vorfussbereich eingegangen werden, welche bei drei Patienten erforderlich wurde. Bei einm Patienten erfolgt im Alter von fünf Jahren eine Fusstellungskorrektur unter Teilresektion des Talus zum Ausgleich einer starken Abduktion im Chopart-Gelenk. Bei dem zweiten Patienten wird im Alter von sieben Jahren eine Keilosteotomie des rechten Fusses dicht oberhalb des Chopart-Gelenks zum Ausgleich einer ausgeprägten Vorfussadduktion durchgeführt. Bei dem dritten Patienten wird im Alter von sechs Jahren eine Adduktion des Vorfusses von 60 ^{o} durch eine laterale Keilresektion über dem Cuboid, eine Arthrolyse des Talonaviculargelenks und eine Raffung der beiden Peronaei ausgeglichen. Bei allen drei Patienten lässt sich durch die Operation eine achsgerechte Einstellung des Fusses erzielen . Bei dem dritten Patienten kommt es allerdings sechs Jahre post operationem zum Rezidiv mit einer Vorfussadduktion von 50 ^{o}.

Eine operative Beeinflussung des Pes equino-valgus wurde bei zehn Patienten versucht. Bei einem Patienten erfolgt im Alter von vier Jahren eine supramalleoläre Korrekturosteotomie (Bohrosteoklasie), durch die sich eine weitgehende Korrektur der Fehlstellung erzielen lässt. Nach sieben Jahren kommt es allerdings zum Rezidiv,

so dass im Alter von elf Jahren eine supramalleoläre Aufklappungsosteotomie mit Spananlagerung angeschlossen werden muss, wobei zusätzlich der fibröse Strang reseziert wird.

Bei drei Patienten wird eine Kombination von Achillessehnenverlängerung, posterolateraler Arthrolyse im oberen Sprunggelenk und Resektion des fibrösen Strangs durchgeführt. Im folgenden soll kurz auf die hierbei erzielten Ergebnisse eingegangen werden.

KO: Die Operation erfolgt im Alter von 6 Jahren. Bei dieser Patientin wird zusätzlich zu den o.g. Massnahmen der M.peronaens longus nach medial transplantiert. Initial lässt sich eine achsgerechte Einstellung erzielen. Rezidiv nach 1 1/2 Jahren.

BE: Die o.g. Massnahmen werden im Alter von einem Jahr durchgeführt. Hierdurch kann der Spitzfuss von 140 ^{o} auf 100 ^{o} vermindert werden, während die Valgusfehlstellung von 150 ^{o} weitgehend unbeeinflussbar bleibt.

BR: Der Patient wird im Alter von einem Jahr operiert. Der Pes valgus und Pes equinus (180 ^{o}) lassen sich weitgehend korrigieren. Nach einem Jahr Rezidiv mit 120 ^{o} Equinus und 20 ^{o} Valgus. Der Valgus lässt sich daraufhin durch Gipsredression korrigieren.

Bei einem Patienten wird in einer auswärtigen Klinik im Alter von zwei Jahren die Achillessehne verlängert. Nach zwei Jahren besteht ein maximales Rezidiv des Pes equinovalgus. Bei einem anderen Patienten bringt die Verlängerung der Fibularissehnen und die Osteotomie der Synostosen im Fusswurzelbereich im Alter von zehn Jahren eine achsgerechte Einstellung des Fusses. Diese Korrektur kann gehalten werden, bis es im Rahmen einer Verlängerungsosteotomie zur Ausbildung eines Schaukelfusses kommt. Auch bei allen Verlängerungsosteotomien wurde zusätzlich die Verlängerung der Achillessehne erforderlich, einmal auch die Resektion des fibrösen Strangs.Bei einem Patienten erfolgt die Verlängerung der Achillessehne im Rahmen einer Tibia-

korrekturosteotomie zum Ausgleich der Antekurvation- und Valgusfehlstellung.

Eine Detorsionsosteotomie wird bei zwei Patienten durchgeführt. Die Tibiaantekurvation wird nur bei einem Patienten, allerdings in einer auswärtigen Klinik,operativ ausgeglichen.

Die valgische Abwinkelung der Tibia macht bei vier Patienten eine Korrekturosteotomie der Tibia erforderlich. Bei keinem dieser Patienten kommt es zum Rezidiv. Im Gegensatz hierzu treten die grössten Schwierigkeiten bei der Korrektur des Genu valgum und zum Teil auch des Innendrehfehlers auf. Insgesamt werden elf Korrekturosteotomien, zum Teil beim gleichen Patienten, zum Ausgleich des Genu valgum teilweise in Verbindung mit einer Korrektur der Innentorsion durchgeführt. Acht dieser elf Osteotomien befinden sich im Bereich der Tibia, drei supracondylär. Zwei der acht Tibiaosteotomien erfolgten erst in letzter Zeit, so dass eine Verlaufbeurteilung noch nicht möglich ist. Bei den sechs Tibiaosteotomien, die einer längeren Beobachtung zugänglich sind, kommt es ohne Ausnahme zum Rezidiv. Die Zeitdauer bis zum Auftreten des Rezidivs liegt zwischen einem und zwei Jahren. Eine der drei supracondylären Osteotomien erfolgte erst vor kurzem, eine führt nach zwei Jahren zum Rezidiv und eine bleibt rezidivfrei.

Im folgenden soll noch kurz auf die einzelnen Patienten eingegangen werden.

BE:

1 Jahr : Tibiaosteotomie zum Ausgleich eines Crus valgum et antekurvatum. Kein Rezidiv.

3 Jahre: Infracondyläre Korrekturosteotomie zum Ausgleich eines Genu valgum von 14^{0} und eines Innendrehfehlers von 40 ^{0}.
Rezidiv nach einem Jahr

4 Jahre: Subcapitale Tibiaosteotomie zum Ausgleich von

150 ° Genu valgum und 40 ° Innendrehfehler.
Rezidiv nach zwei Jahren.

7 Jahre: Supracondyläre Korrekturosteotomie zum Ausgleich eines Genu valgum von 30 °.
Rezidiv nach zwei Jahren.

9 Jahre: Subcapitale Pendelosteotomie

SI:

5 Jahre: Osteotomie unterhalb der Tuberositas tibiae zum Ausgleich eines Innendrehfehlers von 20 ° und eines Genu valgum von 20 °.
Rezidiv nach zwei Jahren mit 20 ° Genu valgum.

HE:

2 Jahre: Tibiaosteotomie zum Ausgleich eines Crus valgum.
Kein Rezidiv.

3 Jahre: Osteotomie acht cm unterhalb der Tuberositas tibiae zum Ausgleich von 30 ° Genu valgum und eines Innendrehfehlers von 40 °. Intraoperativ und durch Gipskeilung erreicht man eine Varusprophylaxe von 25 °.
Rezidiv nach eineinhalb Jahren mit einem Genu valgum von 30 °.

4 Jahre: Sphärische Osteotomie im Bereich des Tibiakopfes mit einer Varusprophylaxe von 10 °. Rezidiv nach einem Jahr mit einem Genu valgum und einem Innendrehfehler von je 30 °.

5 Jahre: Subcapitale sphärische Tibiaosteotomie mit Überkorrektur im Varus-Sinn. Zusätzlich wird zur Prophylaxe eines erneuten Genu valgum eine Transpostion des Tr. iliotibialis auf den Kniestreckapparat durchgeführt.
Rezidiv nach zwei Jahren mit 25° Genu valgum und 30 ° Innentorsion.

7 Jahre: Subcapitale Korrekturosteotomie mit Überkorrektur im Varus-Sinn.

MU:

3 Jahre : Supracondyläre Osteotomie ein Querfinger oberhalb der Epiphysenfuge zum Ausgleich eines Genu valgum von 20 °.
Kein Rezidv.

FI,p:

10 Jahre : Infracondyläre Tibiaosteotomie zum Ausgleich eines Crus valgum und eines Innendrehfehlers.
Kein Rezidiv.

18 Jahre : Supracondyläre Umstellungsosteotomie mit Einbringung eines lateralen Keils zum Ausgleich eines Genu valgum nach einer Verlängerungsosteotomie.

MA:

7 Jahre: Tibiaosteotomie zum Ausgleich eines Crus valgum et antekurvatum.
Kein Rezidiv.

Eine operative Beinverlängerung erfolgte bei vier Patienten in Form der Unterschenkelverlängerungsosteotomie nach Wagner. Bei diesen Patienten liegt das Alter zum Zeitpunkt der Verlängerungsosteotomie zwischen 8 1/2 und 16 1/2 Jahren, im Durchschnitt bei 12 1/2 Jahren. Die Beinlängendifferenz zum Zeitpunkt der Verlängerung liegt zwischen 6,5 und 11,2 cm, im Durchschnitt bei 8,6 cm. Die prognostizierte Längendifferenz nach Abschluss des Wachstums ohne Verlängerung liegt zwischen 6,5 und 12,5 cm, im Durchschnitt bei 10 cm. Der erzielte Längengewinn liegt zwischen 4,5 und 7,2 cm, im Durchschnitt bei 5,5 cm.

Im folgenden soll kurz auf die einzelnen Patienten eingegangen werden.

------ SI:

1.) Alter: 8 1/2 Jahre
2.) Läng.-diff.: 9,3 cm (Femur: 2,6 cm / Tibia 6,7 cm)
3.) Progn. Läng.-diff.: 12-13 cm (Fe.: 3 cm / Ti.: 9 - 10 cm)
4.) Achsdev.: unwesentlich, ein Innendrehfehler von 20 ^{o} war im Alter von 4 Jahren korrigiert worden.
5.) Fuss : 4 Zehen
6.) Verlängerung der Tibia: 4,5 cm
7.) "Liegezeit": Entfernung des Wagnerapparates nach 10 Monaten, beschwerdefreies Gehen nach ca. 2 Jahren.
8.) Komplikationen: a.) leichte Entzündungen an den Eintrittsstellen der Schanzschrauben, leichte Resorption um die Steinmannnägel. Sanierung mit Mercurochrom.
b.) passagere Sensibilitätsstörungen

------ MU:

1.) Alter : 10 1/6 Jahre
2.) Läng.-diff.: 7,6 cm (Fe.: 3,9 cm / Ti.: 3,7 cm)
3.) Progn. Läng.-diff.: 8-9 cm (Fe.: 4,2 cm / Ti.: 4-4,7 cm)

4.) Achsdeviationen: unwesentlich, im Alter von drei Jahren war ein Genu valgum durch supracondyläre Osteotomie korrigiert worden.
5.) Fuss: 5 Zehen
6.) Verlängerung der Tibia: 5,3 cm
7.) "Liegezeit": nach 3 Monaten Abnahme des Wagner-Apparats, nach 8 Monaten beschwerdefreies Gehen.
8.) Komplikationen: a.) 4 Wochen post op. entzündliche Reizung der Hauteintrittsstellen der Steinmannägel mit Saumbildung am Knochen, Sanierung mit Mercurochrom
b.) Spitzfuss 45 °

------ FI,p:
1.) Alter: 15 1/3 Jahre
2.) Läng.-diff.: 11,2 cm (Fe: 2,2 cm / Ti.: 9 cm)
3.) Progn. Läng.-diff.: 12,3 cm (Fe.: 2,5cm/Ti.: 9,8 cm)
4.) Achsdeviationen: geringer Pes equino-valgus, der im Alter von 10 Jahren schon einmal operativ korrigiert worden war zusammen mit einer Tibiakorrekturosteotomie zum Ausgleich einer valgischen Verkrümmung und eines Innendrehfehlers.
5.) Fuss: 4 Zehen
6.) Verlängerung: 7,2 cm
7.) "Liegezeit": nach 2 Monaten Entfernung des Wagner-Apparats, nach 9 Monaten Teilbelastung
8.) Komplikationen: a.) 1 Jahr post op. Ermüdungsfraktur der Tibia subcapital, O'schenkelgehgips für 2 Monate
b.) Entwicklung eines Schaukelfusses wegen zu starker Weichteilspannung bei 7,2 cm Verlängerung.

------ FI,s:
1.) Alter: 16 1/2 Jahre

2.) Läng.-diff.: 6,5 cm (Fe.: 2,0 cm / Ti.: 4,5 cm)
3.) Progn. Läng.-diff.: 6,5 cm
4.) Achsdeviationen: Tendenz zum Pes equino-valgus-adductus
5.) Fuss: 4 Zehen, wovon allerdings die 2. Zehe nur rudimentär mit einem Weichteilbürzel angelegt ist.
6.) Verlängerung: 5 cm
7.) "Liegezeit": nach knapp 2 Monaten Entfernung des Wagner-Apparates, Teilbelastung nach 9 Monaten und Vollbelastung nach 16 Monaten.
8.) Komplikationen: 7 Monate nach der Verplattung der Fragmente wird eine erneute Knochenspananlagerung zur Förderung der Ossifikation erforderlich.

8.2.5.3 Amputation

Nur bei einem Patienten wurde im Hinblick auf den schon beschriebenen iatrogenen Schaukelfuss infolge einer Verlängerungsosteotomie und mit Rücksicht auf den Wunsch des Patienten nach möglichst rascher beruflicher Wiedereingliederung im Alter von achtzehn Jahren eine Amputation nach Pirogoff Le Fort durchgeführt.

9. Diskussion

9.1. Patholog.-anatom. und klin. Bild

------ Femur: Im eigenen Krankengut beträgt die Femurverkürzung durchschnittlich 5,6 % und maximal 11 %. Eine solche mässige Femurverkürzung ist charakteristisch für den angeborenen Fibuladefekt. Eine stärkere Femurbeteiligung spricht dafür, dass es sich primär um einen femorofibularen Defekt handelt.

------ Knie: Bei allen Patienten besteht eine Dysplasie des lateralen Kniekompartimentes, häufig in Verbindung mit einer hypoplastischen Patella. Diese Beobachtungen stimmen mit denen von Achterman und Kalamchi (1979), Schönenberg und Förster (1976), Bohne und Root (1976) und Blauth und Hippe (1979) überein. Bei den meisten dieser Patienten besteht ein Genu valgum, das zum Teil progredient ist und beträchtliche Ausmasse erreicht. Eine solche Achsdeviation wird auch in der Literatur von allen Autoren übereinstimmend beschrieben. Sie führt zu einer erheblichen funktionellen und aesthetischen Beeinträchtigung des Patienten und bedarf deshalb besonders häufig einer operativen Korrektur.

------ Tibia: Die Antekurvation der Tibia zeigt spontane Aufrichtungstendenz. Infolgedessen wird ein operativer Ausgleich nur in Verbindung mit ohnehin erforderlichen Achskorrekturen anderer Art durchgeführt. Bei 60 % der Patienten besteht ein zum Teil ausgeprägtes Crus valgum, häufig in Verbindung mit einem Innendrehfehler. Diese Beobachtung findet sich in der Literatur bestätigt (Blauth und Hippe 1979).

------ Sprunggelenk: Bei allen Patienten besteht ein unterschiedlich ausgeprägter Pes equino-valgus. Dies stimmt mit den Angaben in der Literatur überein (Achterman und Kalamchi 1979, Serafin 1967, Kruger und Talbott 1961,

Westin et al. 1976, Thompson et al. 1957 und Hugenberger 1967). Im zeitlichen Verlauf ist der Spitz-Knickfuss in unserem Krankengut zum Teil konstant, zum Teil progredient, nie aber in der Tendenz rückläufig. Die Equino-valgus-Fehlstellung des Fusses stört einerseits die Funktion im Sprunggelenk und erschwert andererseits die Versorgung mit aesthetisch akzeptablen orthopädischen Hilfsmitteln, z.B. einem Innenschuh.

Bei sechs Patienten bestehen Veränderungen des Sprunggelenks im Sinne eines Kugelgelenks. Diese Kombination von angeborenem Fibuladefekt und talo-cruralem Kugelgelenk ist auch in der Literatur beschrieben (Achterman und Kalamchi 1979, Blauth und Hippe 1979, Henssge und Engelke 1975 und Fischer und Refior 1972). Interessanterweise weisen zwei der Patienten mit Kugelgelenk keine Synostosen im Bereich der Fusswurzelknochen auf. Andererseits zeigt nur eine Minderheit der Patienten mit Fusswurzelsynostosen eine Umformung des Sprunggelenks zum Kugelgelenk. Diese Beobachtung untermauert die Auffassung von Lamb (1958), Schreiber (1963) und Henssge und Engelke (1975), dass das talo-crurale Kugelgelenk ein fakultativer Befund beim Fibuladefekt ist, und spricht gegen die Auffassung von Imhäuser (1960, 1971), Steinhäuser (1968) und Penrose (1974), dass das talo-crurale Kugelgelenk eine funktionsbedingte Adaptation an den Verlust von Pro- und Supination im unteren Sprunggelenk infolge von Fusswurzelsynostosen ist.

------ Fuss: In Bezug auf Achsabweichungen im Bereich des Fusskelets wird in der Literatur der Pes abductus erwähnt (Blauth und Hippe 1979). Im eigenen Krankengut finden sich in der Hälfte der Fälle Achsdeviationen im Bereich des Fusskelets, wobei sowohl ein Pes abductus als auch ein Pes adductus vorkommt.

Synostosierte, dysplastische oder auch fehlende Fusswurzelknochen sind auch im eigenen Krankengut häufig. Dies

bestätigen Achterman und Kalamchi (1979), Blauth und Hippe (1979), Sulamaa und Ryöppy (1963). Entsprechendes gilt für das Fehlen lateraler Metatarsalknochen mit den zugehörigen Zehenstrahlen.

In der Literatur wird unseres Wissens nicht erwähnt, dass neben fehlenden Zehenstrahlen häufig auch fehlgebildete Zehenstrahlen vorliegen, vor allem Syndactylien und partielle Zehenaplasien.

9.2. Prognose der Beinlängendifferenz

------ Grob quantitative Methoden: Die Beinlängendifferenz nimmt im eigenen Krankengut mit dem Ausmass des Fibuladefektes und dem Ausmass der Tibiaantekurvation zu. Achterman und Kalamchi (1979) und Pappas et al. (1972) bestätigen diese Beobachtung.

Zwischen der Anzahl der fehlenden Zehenstrahlen und dem Umfang der Beinverkürzung besteht nach eigenen Beobachtungen kein Zusammenhang. Dies steht im Gegensatz zu Angaben in der Literatur (Coventry und Johnson 1952, Hootnick et al. 1977, Jansen und Andersen 1974, Pappas et al. 1972, Westin et al. 1976), denen zufolge die Beinlängendifferenz mit abnehmender Zehenzahl zunimmt.

Wood et al. (1965), Kruger und Talbott (1961) und Thompson et al. (1957) berichten, dass beim Typ 1 nach Coventry und Johnson (1952) bzw. Typ 1 nach Achterman und Kalamchi (1979) die Beinlängendifferenz i.a. weniger als 7,5 cm beträgt, während sie beim Typ 2 10 bis 12 cm oder mehr erreicht. Dies wird durch die eigenen Untersuchungen weitgehend bestätigt. So beträgt die prognostizierte BLD bei den eigenen Patienten beim Typ 1 mit einer Ausnahme immer weniger als 8,5 cm, während sie bei den Patienten vom Typ 2 eine Differenz von 10 cm immer übersteigt.

Korreliert man die BLD im Alter von einem Jahr mit der prognostizierten terminalen BLD, so lässt sich feststellen, dass bei einer Differenz von 3,9 cm oder mehr im Alter von einem Jahr mit einer terminalen Differenz von mehr als 10 cm gerechnet werden muss. Dies bestätigen die Beobachtungen von Pappas et al. (1972) und Hootnick et al. (1977). Davidson und Bohne (1975) glauben an eine schliessliche Differenz von mehr als 10 cm bereits dann, wenn im Alter von einem Jahr eine Differenz von einem cm vorliegt. Dies allerdings widerlegen die Erfahrungen am eigenen Krankengut.

------ Genauere Prognose: Die prozentuale Verkürzung sowohl der Tibia als auch des Femur ist bei allen untersuchten Patienten im Wachstumsverlauf konstant. Diese Beobachtung findet sich in der Literatur bestätigt (Aitken 1974, Achterman und Kalamchi 1979, Amstutz 1972, Hootnick et al. 1977, Westin et al. 1976).

9.3 Therapie

------ Konservative Therapie: Bis zu einer Längendifferenz von 4 bis 4,5 cm sind alle Patienten durch die Zurichtung von Konfektionsschuhen versorgt. Dieses Vorgehen stimmt mit den Angaben von Marquardt (1979) und Regenspurger (1975) überein.

Bei Patienten mit einer Beinlängendifferenz über 4 bzw. 4,5 cm erfolgt eine Innenschuhversorgung. Die Innenschuhversorgung ist gegenüber dem orthopädischen Schuh vorzuziehen, da der Innenschuh das Tragen von Konfektionsschuhen ermöglicht. Dies gestattet dem Patienten, mehrere unterschiedliche Schuhe zu tragen. Bei den teuren orthopädischen Schuhen ist dies nicht möglich. Das funktionelle Ergebnis dieser Versorgung ist einwandfrei. Selbst bei einer Beinlängendifferenz von mehr als 10 cm zeigen diese Patienten ein sicheres, flottes und annähernd hinkfreies Gangbild. Bei Bekleidung mit einer Hose ist ihr Erscheinungsbild unauffällig und die Patienten selbst sind mit dem aesthetischen Ergebnis sehr zufrieden. Nur bei sechs Patienten ist die Versorgung mit einem leichten Walklederhülsenapparat nicht zu umgehen.

Diese Möglichkeit der Versorgung der Patienten mit leichten und aesthetisch akzeptablen orthopädischen Hilfsmitteln stellt gegenüber der früher üblichen unförmigen und schweren Versorgung einen wesentlichen Fortschritt dar. Sie erlaubt diesen Patienten eine altersgemässe, physiologische Entwicklung und eine gute funktionelle Adaptation an ihre Fehlbildung. Die Forderung von Coventry und Johnson (1952), durch eine frühzeitige aktive Übungsbehandlung Knochen und Muskulatur zu kräftigen und das Epiphysenwachstum zu stimulieren wird damit auch ohne Frühamputation vollständig erfüllt.

------ Erhaltende operative Verfahren: Spannungsvermindernde Operationen an den Weichteilen bezwecken eine Kor-

rektur des Pes equino-valgus in der Annahme, dass die Weichteilkontrakturen die Fehlstellung bedingen und im weiteren Verlauf des Wachstums noch verstärken. So empfehlen Blauth und Hippe (1979), Pappas et al. (1972) und zahlreiche andere Autoren (s.o.) die frühzeitige Resektion des fibrösen Strangs. Ferner wird in der Literatur zu einer Verlängerung der Achilles- und/oder der Fibularissehnen geraten, teilweise in Verbindung mit einer postero-lateralen Arthrolyse des oberen Sprunggelenks. Oberzeugt vom Erfolg dieser Massnahmen sind Holenstein (1965), Kruger und Talbott (1961), Haslam (1972) und Thompson et al. (1957), während Blauth und Hippe (1979) zufolge oft nur geringe Erfolge zu verzeichnen sind. Die eigenen Nachuntersuchungen zeigen jedoch deutlich, dass selbst nach Kombination aller o.g. Massnahmen häufig und rasch das Rezidiv eintritt, bzw. nur geringgradige Verbesserungen erreichbar sind. Man muss daher Amstutz (1972), Westin et al. (1976) und Sharrard (1969) beipflichten, dass reine Weichteiloperationen ohne die Korrektur des knöchernen Fehlwuchses wirkungslos und infolgedessen nicht indiziert sind.

Die Korrektur der valgischen Tibiaverkrümmung sollte entsprechend dem Hauptsitz der Deformität dia- oder metaphysär erfolgen. Die Nachuntersuchung bestätigt Farmer und Laurin (1960) darin, dass diese Korrekturen rezidivfrei bleiben. So kann man davon ausgehen,dass das C r u s valgum durch eine einmalige Operation korrigiert werden kann.

Im Gegensatz dazu kommt es bei einem Teil der Patienten mit ausgesprochenem G e n u valgum nach infracondylärer Osteotomie immer wieder zu Rezidiven. Diesem Problem wird bislang zu wenig Beachtung geschenkt. Es wird künftig zu prüfen sein, ob durch die Anwendung supracondylärer anstatt infracondylärer Osteotomien die Rezidivquote gesenkt werden kann. Erste klinische Eindrücke bestätigen

diese Vermutung.

In Bezug auf das technische Vorgehen wird von den meisten Autoren eine Keilosteotomie empfohlen. Auch bei den eigenen Patienten wurden in der Mehrzahl Keilosteotomien durchgeführt. Es ist unseres Erachtens Pappas et al. (1972) beizupflichten, dass häufiger eine Aufklapposteotomie in Betracht gezogen werden sollte, da sich durch sie bei entsprechender Weichteilverlängerung die Achskorrektur mit einem Längengewinn verbinden lässt. Besonders dann, wenn wiederholte Achskorrekturen erforderlich werden, führt die Aufklapposteotomie zu einer Addition kleiner Längengewinne, während die Keilosteotomie zu wiederholten Längenverlusten führt.

------ Verlängerungsosteotomie: Unter den zahlreichen Publikationen zur Verlängerungsosteotomie finden sich nur drei Autoren, die zur Verlängerungsosteotomie speziell bei der Fibulafehlbildung Stellung nehmen. Manning (1978) führte bei 13 Patienten mit angeborenem Fibuladefekt eine Verlängerungsosteotomie durch. Bei einem dieser Patienten verschlechterte sich ein bereits vorhandener Pes valgus im Rahmen der Verlängerung derart, dass eine Syme' Amputation durchgeführt werden musste. Eine ähnliche Erfahrung musste, wie schon erwähnt, auch bei einem eigenen Fall gemacht werden. Wagner (1971) berichtet, dass ausgeprägte Weichteilkontrakturen beim Fibuladefekt eine Kontraindikation für die Verlängerung darstellen können. Pappas et al. (1972) empfehlen, die Verlängerung frühzeitig vorzunehmen, da später mit einer verzögerten Ossifikation gerechnet werden muss, die eine autologe Spananlagerung erforderlich machen kann. Eine Konsolidierung konnte jedoch immer erzielt werden.

Im übrigen wird der angeborene Fibuladefekt im Rahmen der Veröffentlichungen zur Verlängerungsosteotomie nicht gesondert erwähnt. Dies erlaubt die umgekehrte Schlussfolgerung, dass die Ergebnisse der Verlängerungs-

osteotomie beim Fibuladefekt nicht vom üblichen abweichen. Die Erfahrungen am eigenen Krankengut sind entsprechend. So konnte ein durchschnittlicher Längengewinn von 5,5 cm erzielt werden. Dies entspricht dem bei Unterschenkelverkürzungen jeglicher Genese zu erwartenden Längengewinn von 4 bis 7 cm (Pappas et al. 1972, Jani et al. 1974, Denischi et al. 1970, Coleman et al. 1978, Manning 1978, Matzen 1966 und Wagner 1971).

Bei einigen dieser Patienten wird nach Abschluss des Wachstums wieder eine Beinlängendifferenz bestehen, die über das, was durch die Zurichtung von Konfektionsschuhen ausgeglichen werden kann, hinausgehen wird. Das eigene Therapiekonzept sieht vor, bei diesen Patienten nach Abschluss des Wachstums eine zweite Verlängerung, gegebenenfalls auch am Oberschenkel, anzuschliessen. Eine andere Möglichkeit bestünde darin, bei diesen Patienten eine Verkürzungsosteotomie des kontralateralen Beines durchzuführen, um so den Ausgleich schneller und gefahrloser zu erzielen. Eine Verkürzungsosteotomie für sich allein, d.h. nicht in Verbindung mit einer Verlängerungsosteotomie, erscheint beim Fibuladefekt ungeeignet, da einerseits der auf diese Weise zu erzielende Längengewinn gering (kleiner als 5 cm) ist und man andererseits ungern auch noch am gesunden Bein operiert.

Die Zeit zwischen dem 10. und 12. Lebensjahr erscheint günstig zur Durchführung der operativen Verlängerung. Eine solche relativ frühzeitige Operation wird auch von Pappas et al. (1972), Amstutz und Sakai (1978) und Pflüger (1971) empfohlen. Sie bietet den Vorteil der schnelleren Heilung (Pappas et al., Jani et al. 1974), der geringeren Komplikationsrate (Jani et al.) und des ausreichenden Abstandes zu einer eventuell erforderlichen zweiten Verlängerung. Die Befürchtung, bei der Verlängerung in diesem Alter einen vorzeitigen Schluss der Epiphysenfugen zu induzieren, wird am eigenen Krankengut, so-

weit dies bis heute beurteilbar ist, nicht bestätigt.
------ Amputation: Beim Fibuladefekt vom Typ 2 nach Coventry und Johnson (1952) neigen die amerikanischen Autoren übereinstimmend zur frühzeitigen Amputation, i.a. bei Laufbeginn. Begründet wird diese Empfehlung damit, dass die Kinder frühzeitig gehfähig gemacht werden sollen, dass ihnen wiederholte Hospitalisationen erspart werden können, und dass nach einer Amputation eine aesthetisch günstigere Versorgung möglich sei.

Im eigenen Krankengut erfolgte nur bei einem Patienten eine Amputation (Pirogoff Le Fort). Dieser Patient hatte im Rahmen einer Verlängerungsosteotomie einen funktionell ungünstigen Schaukelfuss entwickelt.
Es stehen heute leichte und moderne orthopädische Hilfsmittel (s.o.) zur Verfügung, mit denen die Kinder altersentsprechend gehfähig gemacht werden können. Dies entkräftigt das erste Argument für die Amputation.

Das Abgleiten des Fersenpolsters nach hinten ist eine mögliche Komplikation der Amputation nach Syme oder Boyd. Dies kann Folgeoperationen erforderlich machen. Ferner muss im weiteren Verlauf des Wachstums mit denselben Komplikationen (Crus valgum, Genu valgum: Davidson und Bohne 1975, Kruger und Talbott 1961, Westin et al. 1976) wie bei dem den Fuss erhaltenden Vorgehen gerechnet werden. Die Korrektur dieser Achsdeviationen erfordert ebenfalls erneute Operationen. Dies widerlegt das Argument, dass den Kindern durch die Amputation zahlreiche Hospitalisationen erspart werden.

Moderne orthopädische Hilfsmittel erlauben auch einen umfangreicheren Längenausgleich mit einem funktionellen und aesthetischen Ergebnis, das dem nach einer Amputation vergleichbar ist. Dies entkräftet auch das letzte Argument für die Amputation.

Es gibt nur wenige Patienten, die weder durch einen operativen Beinlängenausgleich noch durch entsprechende

orthopädische Hilfsmittel funktionell einwandfrei und aesthetisch ansprechend versorgt werden können. Daher ist zu fordern, dass der Fuss in jedem Fall bis zu dem Zeitpunkt erhalten wird, wo die Definitivversorgung feststeht.

Es sei betont, dass auch einem hypo- oder dysplastischen Fuss funktionelle Bedeutung zukommt, sei es zur Verlängerung der Komponente unterhalb des Knies oder zur Stabilisation in orthopädischen Hilfsmitteln. Im übrigen erscheint auch ein solcher Fuss aesthetisch ansprechender als ein Amputationsstumpf.

10. Zusammenfassung

Bei der Hypo- und Aplasie der Fibula handelt es sich um eine kongenitale Fehlbildung unbekannter Ätiologie. Die wesentlichen Zeichen des Fibuladefektes sind die Beinlängendifferenz, die Fussdeformität und die Achsabweichungen im Bereich des Fusskelets, des Sprunggelenks, der Tibia und des Kniegelenks.

Unter den Gesichtspunkten der Wachstumsprognose und der angewandten Therapiemassnahmen werden die Erfahrungen der verschiedenen Autoren mit den Eigenen verglichen. Dabei kommt man zu folgenden Aussagen:

Erstens: Es ist möglich, die Beinlängendifferenz nach Abschluss des Wachstums mit einer für klinische Belange ausreichenden Genauigkeit zu prognostizieren. Es empfiehlt sich eine Wachstumsprognose im Sinne einer Mosaikprognose. Diese setzt sich zusammen aus der Typenzugehörigkeit, dem Ausmass des Fibuladefekts, der Beinlängendifferenz im Alter von einem Jahr und der Anwendung der Prozentregel auf die Wachstumskurven von Anderson et al., wobei sich neben der rechnerischen Methode noch eine rein zeichnerische anbietet.

Zweitens: Weichteiloperationen sind nur in Verbindung mit knöchernen Korrekturen sinnvoll.

Drittens: Operationen zur Korrektur von Achsdeviationen sollten, besonders wenn sie wiederholt erforderlich werden, zum Längengewinn ausgenutzt werden. Dies wird durch eine Aufklapposteotomie mit entsprechender Weichteilverlängerung erreicht.

Viertens: Es gibt nur wenige Patienten, die weder durch entsprechende orthopädische Hilfsmittel noch durch einen operativen Beinlängenausgleich aesthetisch ansprechend und funktionell einwandfrei versorgt werden können. Die Amputation bleibt daher eine Ausnahmeindikation.

LITERATURVERZEICHNIS

1.) Achterman, C., Kalamchi, A. : Congenital Deficiency of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 6 1 - B, 133 -137 (1979)

2.) Aitken, G. : Amputation as a Treatment for Certain Lower Extremity Congenital Anomalies. J. Bone Jt. Surg. 4 1 - A, 1267 - 1285 (1959)

3.) Aitken, G. : Congenital Short Femur with Fibular Hemimelia. J. Bone Jt. Surg. 56 - A, 1306 (1974)

4.) Amstutz, H. L. : Natural History and Treatment of Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 54 - A, 1349 (1972)

5.) Amstutz, H. L. Sakai, D. N. : Equalization of Leg Length. Clin. Orthop. 136, 2-6 (1978)

6.) Anderson, M. Grenn, W.T. : Lengths of Femur and Tibia, Am. J. 75, 279 (1948)

7.) Anderson M. Green, W.T. : Skeletal Age and the Control of Bone Growth. American Academy of Orthop. Surgeons Vol. 17, 199-217 (1960)

8.) Anderson, M.
Green, W. T.
Messner, M. B. : Growth and Prediction of Growth in the Lower Extremities.
J. Bone Jt. Surg. 45 - A, 1-14 (1963)

9.) Anderson, M.,
Messner, M. B.
Green, W. T. : Distribution of Lengthes of the Normal Femur and Tibia in Children from One to Eighteen Years of Age
J. Bone Jt. Surg. 46 - A, 1197-1202 (1964)

10.) Arnold, H. U. : Congenital Absence of the Fibula.
Clin. Orthop. 14, 20-29 (1959)

11.) Ashhurst, C.C. : Congenital Absence of the Fibula.
Ann. Surg. 63, 378 - 380 (1916)

12.) Bagg, H. J. : zitiert nach Farmer, A, and Laurin, C. Congen. Abs. of the Fibula.
J. Bone Jt. Surg. 42 - A, 1-12 (1960)

13.) Bauer, R.
Mignon, G. : Behandlung der kindl. Beinl.-diff. unter bes. Berücksichtigung der av Shunts
Z. Orthop. 107, 411-418 (1970)

14.) Beals, R. : Hypochondroplasia,
J. Bone Jt. Surg. 51 - A, 728-736 (1969)

15.) Bengert, O. : Bedeutung der Beinlängen-differenz.

Z. Orthop. 108,
435-445 (1970)

16.) Blauth, W. : Beitrag zur operativen Behandlung schwerer Missbildungen der Unterschenkelknochen. Archiv für orthop. und Unfallchirurgie 55, 345-372 (1963)

17.) Blauth, W. : Missbildungen der unteren Gliedmassen und ihre Behandlung, MEFA GmbH Bonn (1966)

18.) Blauth, W.
Hippe, P. : Unser Behandlungskonzept bei angeborenen Fibulafehlbildungen Z. Orthop. 117, 589 (1979)

19.) Bohne, W.
Root, L. : Hypoplasia of the Fibula. Clin. Orthopaedics and Rel. Res. 125, 107-112 (1977)

20.) Bose, K. : Congenital Diastasis of the Inf. Tibiofibular Joint. J. Bone Jt. Surg. 58-A, 886-887 (1976)

21.) Brockway, A
Craig, W.C.
Cockrell, B. A. : End-Result Study of 62 Stapling Operations, J. Bone Jt. Surg 36-A, 1063-1069 (1954)

22.) Channon, G.B.
Brotherton, P. J. : The Ball and Socket Ankle Joint. J. Bone Jt. Surg. 61-B, 85-89 (1979)

23.) Coleman, S.M.
Stevens, P. : Tibial Lengthening. Clin. Orthop. and Rel. Res. 136, 92-104 (1978)

24.) Compere, P. J. S. : Indikations for and against the Leg Lengthening Operation. J. Bone Jt. Surg 34-B, 692-705 (1936)

25.) Corner, E. : The Clinical Picture of Congenital Absence of the Fibula. Brit. J. Surg. 1913, 203-206

26.) Coventry, M. B.
Johnson, E.W. : Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg 34-A, 941-955 (1952)

27.) Davidson, W.J.
Bohne, W. : The Syme Amputation in Children, J. Bone Jt. Surg. 57-A, 905-908 (1975)

28.) Denischi, A.
Medrea, O. P.
Gorun, N. : Unsere Erfahrung bei der operativen Behandlung der Beinlängendifferenz. Z. Orthop. 108, 259-267 (1970)

29.) Duraiswami, P. K. : zitiert nach Farmer & Laurin. Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 42-A, 1-12 (1960)

30.) Eilert, R. T. : Boyd an Syme Ankle Amputations in Children. J. Bone Jt. Surg. 58-A, 1138-1141 (1976)

31.) Farmer, A.P.
Laurin, C. : Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 42-A, 1-12 (1960)

32.) Fischer, V.
Refior, H. : Talocrurales Kugelgelenk bei Rückfussynostosen. Arch. orthop. Unfall-Chir. 73,

278-285 (1972)

33.) Frantz, C. S. O'Rahilly, R. : Congenital Skeletal Limb Deficiencies. J. Bone Jt. Surg. 43-A, 1202-1124 (1961)

34.) Freund, E. : Congenital Defects of Femur, Fibula and Tibia. Arch. Surg. 33, 348-391 (1936)

35.) Gregersen, H. : Malformatio Congenital Articuli Talocruralis, Acts orthop. scand. 45, 462-472 (1974)

36.) Haas, J. M. : Zur Behandlung des angeborenen Fibuladefektes. Zentralblatt f. Chir. 56,1538 (1929)

37.) Haasters, J. W. Hupfauer, W. Konermann, H. R. : Behandlungsergebnisse von 80 Verlängerungsosteotomien. Z. Orthop. 117, 617 (1979)

38.) Halm, T. : Über angeborenen Mangel der Fibula. Arch. orthop. Chir. 1, 31 (1903)

39.) Harmor, P. Fahey, S. : The Syndrome of Congenital Absence of the Fibula. Surgery, Gynecology and Obstretics 64, 876-887 (1937)

40.) Harris, W. : History and Development of Syme's Amputation. Artificial Limb 6, 4-43 (1961)

41.) Haslam, E. : The Management of Patients with Skeletal Limb Deficiences of the Foot and Ankle. Clin. Orthop. and

Rel. Res. 85, 23-27 (1972)

42.) Henkel, H.-L., Willert, G.-G., Gressmann, C. : Eine internationale Terminologie zur Klassifikation angeborener Gliedmassenfehlbildungen. Arch. Orthop. Traumat. Surg. 93 , 1, (1978)

43.) Henssge, J. : Weitere Beobachtungen kugelförmiger Knöchelgelenke bei angeborenen Fusswurzel - synostosen, Z. Orthop. 113, 426-427 (1975)

44.) Henssge, J. Engelke, B. : Die fibulo-ulnare Hypoplasie mit kugelförmigem Knöchelgelenk, Strahlendefekten und Synostosen. Z. Orthop. 107, 502-516 (1969)

45.) Holenstein, P. : Die kongenitale Fibulaaplasie: ihre Differentialdiagnose und Behandlung. Helvetia paediat. Acta 20, 118-127 (1965)

46.) Hootnick, D. Boyd, N. W. Fixsen, J. S. Lloyd-Roberts, G.J. : The Natural History and Management of Congenital Short Tibia with Dysplasia or Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 59-B, 267-271 (1977)

47.) Hugenberger, P. : Leg Deformities. Pediatric Clinics of North America 14, 589-600 (1967)

48.) Hupfauer, W. Bergk, K.H. : Komplikationen bei und nach Verlängerungsosteotomien. orthop. Praxis 10/11, 779 (1975)

49.) Imhäuser, G. : zitiert nach Henssge &

Engelke. Die Fibulo-ulnare Hypoplasie mit kugelförmigem Knöchelgelenk, Strahlendefekten und Synostosen. Z. Orthop. 107, 502-516 (1969)

50.) Ingalls, T. H. : zitiert nach Thompson et al. Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 39-A, 1229-1237 (1957)

51.) Jani, L.
Dolanc, B.M.
Morscher, E. : Die Verlängerungsosteotomie am Ober- u. Unterschenkel mit dem Distraktionsapparat von Wagner. Arch. Orthop. Unf. Chir. 82, 39-52 (1975)

52.) Jansen, K.
Andersen, K. : Congenital Absence of the Fibula. Acta orthop. scand. 45, 446-453 (1974)

53.) Kemperdick, H.
Janssen, F.
Lenz, W. : Beitrag zum mesomelen Zwergwuchs. Fortschr. Röntgenstr. 123, 450-454 (1975)

54.) Kruger, L. M. : Fibular Hemimelia in Selected Lower Limb Anomalies, Washington D.C., National Academy of Sciences, 1971

55.) Kruger, L. M.
Talbott, R. D. : Amputation and Protheses as Definitive Treatment in Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 43-A, 625-642 (1961)

56.) Kühne, D.
Lenz, W.
Petersen, D.
Schönenberg, H. : Defekt von Femur und Fibula mit Amelie, Peromelie oder ulnaren Strahlendefekten der Arme: Ein Syndrom. Humangenetik 3, 244-263 (1967)

57.) Lambert, K. : The Weight Bearing Function

of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 53-A, 507-513 (1971)

58.) Lamb, P. : The Ball and Socket Ankle Joint: a Congenital Abnormality. J. Bone Jt. Surg. 40-B, 240-243 (1958)

59.) Letts, R.P. Meadows, L. : Epiphysiolysis as a Method of Limb Lengthening, Clin. Orthop. an Rel. Res. 133, 230-237 (1978)

60.) Lindemann, K. : Die angeborenen Deformitäten des Unterschenkels. In: Handbuch der Orthopädie, herausgegeben von Hohmann, L., Hackenbrock, P., Lindemann, K., Bd. 4/2, Thieme 1961, 745-747

61.) Lowry, R. B. : Congenital Absence of the Sibs, J. Med. Genet. 9, 227 (1972)

62.) Lukes, K. : Möglichkeiten der Unterschenkelverlängerung. Beitr. Orthop. Traumatologie 12, 142-148 (1965)

63.) Manning, C. : Leg Lengthening. Clin. Orthop. and Rel. Res., 136, 105-110 (1978)

64.) Mattner, H.A. : Zur Behandlung des angeborenen Fibuladefektes. Beitr. Orthop. 15, 586-589 (1968)

65.) Matzen, P. : Operativer Beinlängenausgleich. Arch. orthop. u. Unfall-Chirurgie 60, 30-45 (1966)

66.) Mau, H. : Essentielle Torsonsfehler der

unteren Extremitäten beim Kind. MMW 14, 769-777 (1966)

67.) McKenzie, D.L. : The Prosthetic Management of Congenital Deformities of the Extremities. J. Bone Jt. Surg. 39-B, 233-247 (1957)

68.) Moseley, C. F. : Straight Line Graph for Leg Length Discrepancies. Clin. Orthop. and Rel. Res. 136, 33-40 (1978)

69.) Noonan, A. P. : Experiences with Tibial Lengthening. J. Bone Jt. Surg. 46-A, 1381 (1964)

70.) Pappas, A. J.
Hanawalt, B.A.
Anderson, M. : Congenital Defects of the Fibula. Orthop. Clinic of North America Vol. 3 No. 1, 187-198 (1972)

71.) Penrose, W. : zitiert nach Henssge & Engelke. Die Fibulo-ulnare Hypoplasie mit kugelförmigem Knöchelgelenk, Strahlendefekten und Synostosen. Z. Orthop. 107, 502-516 (1969)

72.) Pflüger, W. : Beinverlängerungen bei Chondrodystrophie u. Missbildungen. Verh. Dt. Ges. Orthop. u. Traumat. 57. Kongress Enke-Verlag Stgt., 347-350 (1971)

73.) Pflüger, W. : Erfahrungen mit der operat. Unterschenkelverlängerung nach Anderson. Der Orthopäde 1, 57-58 (1972)

74.) Pyle, S. I.
Hoerr, N. L. : zitiert nach Bohne & Root. Hypoplasia of the Fibula.

Clin. Orthop. 125, 107-112 (1977)

75.) Rath, F. J. Thalhammer, O. : Pränatale Verbiegung langer Röhrenknochen, Zeitschr. f. Kinderheilkunde 98, 63-74 (1967)

76.) Refior, H. Gasteiger, W. S. : Patholog.-anatom. Unterschungen bei Reduktionsfehlbildungen unterer Extremitäten. Z. Orthop. 109, 816-827 (1975)

77.) Reinhardt, K. Pfeiffer, A. : Ulno-fibulare Dysplasie. Fortschr. Röntgenstr. 107, 379-391 (1973)

78.) Ring, P. : Congenital Short Femur. J. Bone Jt. Surg. 41-B, 73-79 (1959)

79.) Rütt, A. : Zur Verlängerungsosteotomie nach Wagner. Arch. orthop. Unf. Chir. 77, 359-361 (1973)

80.) Sandrow, R. J. Sullivan, P. S. Steel, H. F. : Hereditary Ulnar und Fibular Dimelia with Peculiar Facies. J. Bone Jt. Surg. 52-A, 367-370 (1970)

81.) Scharr, K. : Ober Congenitale Defekte der Fibula. Z. Orthop. Chir. 23, 391 (1909)

82.) Schilgen, L. : Eine neue vereinfachte Methode zur Bestimmung der Beinlängendifferenz: die Messtreppe. Z. Orthop. 111, 805-808 (1973)

83.) Schilgen, L. : Beinlängendifferenzmessung mit dem Ossometer, Z. Orthop.

113, 818-820 (1975)

84.) Schlegel, K. F. : Verkürzungsosteotomien, Epiphysiodesen, Orthop. Praxis 7, 545-546 (1978)

85.) Schönenberg, H. Förster, H. : Beidseitige Aplasie des proximalen Fibulaanteils. Klin. Pädiat. 188, 186-189 (1976)

86.) Schreiber, J. : zitiert nach Henssge & Engelke. Die Fibulo-ulnare Hypoplasie mit kugelförmigem Knöchelgelenk, Strahlendefekten und Synostosen. Z. Orthop. 107, 502-516 (1969)

87.) Schudel, P. : Zur Morphologie angeborener Schaftverbiegungen der Ober-Unterschenkel. Helvetia Pädiatr. Acta 6, 659-667 (1968)

88.) Schwalbe, E. Gruber, G. : Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. 3. Teil, 788-938, VEB Gustav Fischer Verlag 1958, Jena

89.) Serafin, J. : A New Operation For Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 49-B, 59-65 (1967)

90.) Sharrard, W. J. W. : Reconstructive Surgery of Major Congenital Skeletal Deformities of the Limbs, Developmental Medicine und Child Neurology 11, 153-161 (1969)

91.) Sledge, C. P. : Experimental Limb Lengthening

Noble, J. K. : by Epiphyseal Distraction. Clin Orthop. and Rel. Res. 136, 111-119 (1978)

92.) Spittler, A. R. Brennan, J. K. Payne, J. A. : Syme Amputation in Two Stages. J. Bone Jt. Surg. 36-A, 37-41 (1954)

93.) Steinhäuser, J. : zitiert nach Henssge & Engelke. Die Fibulo-ulnare Hypoplasie mit kugelförmigem Knöchelgelenk, Strahlendefekten und Synostosen. Z. Orthop. 107, 502-516 (1969)

94.) Stephens, D. S. Herrick, W. L. McEven, G. : Epiphysiodesis for Limb Length Ingequality. Clin. Orthop. and Rel. Res. 136, 41-48 (1978)

95.) Stracker, K. : Zur Behandlung und Entstehung des angeborenen Fibuladefektes. Z. Orthop. 73, 201 (1942)

96.) Sulamaa, M. Ryöppy, F. : Congenital Absence of the Fibula. Acta orthop. scand. 33, 262-270 (1963)

97.) Thomsen, T. : Zur Verlängerungsosteotomie. Z. Orthop. 93, 455 (1960)

98.) Thompson, T.C. Straub, L. R. Arnold, W.D. : Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 39-A, 1229-1237 (1957)

99.) Törne v., O. : Beitrag zu tibiofibularen Synostosen. Z. Orthop. 115, 372-375 (1977)

100.) Tillmann, B.E. Hippe, P. : Biomechan. Untersuchungen des verkrümmten Tibiaschaftes bei der angeborenen Fibulaaplasie. Z. Orthop.

117, 588 (1979)

101.) Tuli, S. J. Veranasi, B. K. : Congenital Diastasis of Tibio-Fibular Mortise. J. Bone Jt. Surg. 54-B, 346-350 (1972)

102.) Wagner, H. : Operat. Beinverlängerung. Chirurg. 42, 260-266 (1971)

103.) Warkany, J. Nelson, R.C. Schraffenberger, E. : zitiert nach Farmer & Laurin. Congenital Absence of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 42-A, 1-12 (1960)

104.) Watermann, H.P. : Zur Frage der Bardenheuerschen Operation beim angeborenen Fibuladefekt. Zentralbl. f. Chir. 52, 299 (1925)

105.) Weiner, D.J. Grennberg, B.K. Shamp, N. L. : Congenital Reduplication of the Femur Associated with Paraxial Fibular Hemimelia. J. Bone Jt. Surg. 60-A, 554-555 (1978)

106.) Westin, G.W. Sakai, D.N. Wood, W.L. : Congenital Longitudinal Deficiency of the Fibula. J. Bone Jt. Surg. 58-A, 492-496 (1976)

107.) Wiltse, L.L. : Valgus Deformity of the Ankle. J. Bone Jt. Surg. 54-A, 595-606 (1972)

108.) Witt, H. P. : Operat. Beseitigung grösserer Beinlängendiscrepanzen. Mschr. Unfallheilkunde 66, 438-444 (1963)

109.) Wolner, C. : Erfahrungen mit der operat. Beinlängenverlängerung.

Arch. orthop. Unfall-Chir. 85, 363-368 (1976)

110.) Wood, W. L.
Zlotsky, N.
Westin, G. W. : Congenital Absence of the Fibula, Treatment by Syme Amputation. J. Bone Jt. Surg. 47-A, 1159-1169 (1965)

Lebenslauf

Am 3. Juni 1957 wurde ich, Thomas M. Schuler, als Sohn der Dr. Ilse Schuler und des Dr. Gerhard Schuler in Tübingen geboren.

Nach der Grundschule besuchte ich das Friedrich-List-Gymnasium in Reutlingen. Während meiner Schulzeit hielt ich mich für ein halbes Jahr in London auf. Das Abitur bestand ich im Mai 1976 in Reutlingen.

Im Herbst 1976 begann ich, in Tübingen Medizin zu studieren. Das Physikum bestand ich im Sommer 1978 in Reutlingen. Den ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung bestand ich im Sommer 1979, den Zweiten 1981.

Das Praktische Jahr absolvierte ich in Friedrichshafen in den Fachgebieten Innere Medizin, Chirurgie und Gynäkologie. Die Ärztliche Prüfung bestand ich am 14. Oktober 1982 in Friedrichshafen.